

LES

N^o 23
15

MALADIES ANKYLOSANTES

DE LA

COLONNE VERTÉBRALE

CONTRIBUTION CLINIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 1^{er} février 1908

PAR

Marcel TERRAS

Né à Aigues-Mortes, le 14 octobre 1880

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine



MONTPELLIER

IMPRIMERIE GUSTAVE FIRMIN, MONTANE ET SICARDI

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1908



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAIRET (*) DOYEN
SARDA ASSESSEUR

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (*).
Clinique chirurgicale	TEDENAT (*).
Thérapeutique et matière médicale.	HAMELIN (*)
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerv.	MAIRET (*).
Physique médicale.	IMBERT.
Botanique et hist. nat. méd.	GRANEL.
Clinique chirurgicale.	FORGUE (*).
Clinique ophthalmologique.	TRUC (*).
Chimie médicale.	VILLE.
Physiologie.	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne.	DUCAMP.
Anatomie.	GILIS.
Opérations et appareils	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique.	BOSC.
Hygiène.	BERTIN-SANS (H.)
Pathologie et thérapeutique générales	RAUZIER.
Clinique obstétricale.	VALLOIS.

Professeurs adjoints : M. DE ROUVILLE, PUECH

Doyen honoraire : M. VIALLETON

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (*), GRYNFELTT
M. H. GOT, *Secrétaire honoraire*

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM. VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des mal. des vieillards.	VIRES, agrégé.
Pathologie externe	LAPEYRE, agr. lib.
Clinique gynécologique.	DE ROUVILLE, prof. adj.
Accouchements.	PUECH, Prof. adj.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU, agr.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, agr. libre.

Agrégés en exercice

MM GALAVIELLE	MM. SOUBEIRAN	MM. LEENHARDT
VIRES	GUERIN	GAUSSEL
VEDEL	GAGNIERE	RICHE
JEANBRAU	GRYNFELTT Ed.	CABANNES
POUJOL	LAGRIFFOUL.	DERRIEN

M. IZARD, *secrétaire*.

Examineurs de la Thèse

MM. RAUZIER, <i>président</i> .	MM. LÉENHARDT, <i>agrégé</i> .
GRASSET (*), <i>professeur</i> .	GAUSSEL, <i>agrégé</i> .

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur : qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR C. ODDO

PROFESSEUR A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE MARSEILLE

MÉDECIN DES HOPITAUX

M. TERRAS.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR RAUZIER

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE GÉNÉRALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE MONTPELLIER

M. TERRAS.

LES
MALADIES ANKYLOSANTES
DE LA
COLONNE VERTÉBRALE

CONTRIBUTION CLINIQUE

INTRODUCTION

Dans ce travail nous aurons en vue l'étude des types cliniques que peuvent présenter les maladies ankylosantes de la colonne vertébrale. Pour délimiter notre sujet, nous en éliminerons d'abord les fausses ankyloses, que l'on peut constater chez l'adulte, mais qui en réalité sont les reliquats de maladies de l'enfance ou de l'adolescence : scolioses, lordoses, cyphoses, que ces difformités soient dites essentielles, ou soient sous la dépendance d'altérations musculaires, ligamenteuses ou nerveuses. Ce ne sont pas là, à proprement parler, de véritables ankyloses. Du groupe des ankyloses vraies nous distrairons également les ankyloses dites chirurgicales qui sont le plus souvent sous la dépendance du mal de Pott quelle que soit la hauteur du rachis qu'il atteigne, ou bien qui sont engendrées par un trauma-

tisme suffisant pour amener, soit une fracture, soit une luxation des différents articles rachidiens. Les tumeurs, à la vérité beaucoup plus rares, peuvent faire naître le symptôme rigidité de la colonne vertébrale. Nous laisserons délibérément de côté l'étude de ces rigidités de la colonne vertébrale qui sont sous la dépendance d'une de ces causes chirurgicales, et nous aurons ainsi nettement limité notre sujet à l'étude des ankyloses de la colonne vertébrale, d'origine médicale.

Au cours de cette étude, nous rapporterons quelques observations d'ankylose de la colonne vertébrale, dont les unes sont rares ; d'autres, au contraire, répondent à des types cliniques mieux connus, bien que leur nature soit encore discutée. Notre intention, au cours de la discussion de ces observations, n'est pas de prendre parti dans les grandes questions de doctrine qui divisent à l'heure actuelle les auteurs qui se sont occupés de cette question.

Notre ambition est plus modeste et ce travail sera avant tout un travail clinique, d'où les discussions pathogéniques seront à peu près absentes.

S'il nous a paru intéressant, en effet, à propos des cas que nous avons observés, de passer en revue les maladies qui peuvent aboutir à une ankylose rachidienne, notre but n'a pas été de ranger définitivement sous leur étiquette étiologique, les divers types que peuvent présenter les malades à colonne vertébrale ankylosée. L'étiologie, pour un même type clinique, est en effet le plus souvent complexe et une telle classification risquerait fort d'être très embrouillée, en même temps qu'elle exposerait à des redites sans fin.

C'est ainsi qu'à propos d'un seul et même type clinique, nous aurons à décrire la spondylose d'origine blennorrhagique, rhumatismale, éberthienne, tuberculeuse, etc. Alors que la cause est nettement différente, le plus souvent le

résultat est le même. Bien mieux, une seule cause peut, suivant l'individu qu'elle frappe, engendrer des effets divers ; c'est ainsi encore que nous aurions à décrire le rhumatisme ankylosant la colonne vertébrale en rectitude, et celui qui l'immobilise en flexion.

Nous renoncerons donc à nous appuyer sur l'étiologie pour nous guider dans cette étude des maladies ankylosantes du rachis. La pathogénie en est encore trop obscure et trop discutée pour pouvoir être utilisée dans un travail comme le nôtre. Reste la clinique pure.

Nous aborderons donc l'étude des maladies ankylosantes de la colonne vertébrale en nous basant uniquement sur l'aspect extérieur du malade, réunissant dans un même chapitre des affections différentes, pourvu que l'aspect en soit le même. Nous aurons soin néanmoins d'entrer dans assez de détails cliniques pour permettre de distinguer l'une de l'autre ces affections et nous décrirons ainsi :

La Plicature champêtre ;

Les Cyphoses : hérédo-traumatique de Bechterew,

— hystéro-traumatique de Kummel,

— infectieuses ;

La Spondylose rhizomélisque de Pierre Marie ;

Les Spondyloses rhumatismales.

L'autopsie de spondylose rhizomélisque que l'on lira plus loin appartient à M. le Prof. Oddo, qui a bien voulu en mettre les pièces à notre disposition. Nous tenons à l'en remercier publiquement ainsi que pour la facilité qu'il nous a donnée de prendre, dans son service de Sainte-Marguerite, les observations les plus intéressantes de ce travail.

Nos remerciements iront également à nos Maîtres de l'Ecole de Médecine et des Hôpitaux de Marseille et tout

particulièrement MM. les Docteurs Boy-Teissier, Schnell, d'Astros, Laget, Boinet, J. Arnaud, F. Arnaud, Linge, Roux de Brignolles, Pluyette, Queirel, médecins et chirurgiens des hôpitaux qui nous ont donné les enseignements de leur science et de leur expérience.

PLICATURE CHAMPÊTRE

Observation. — Etude clinique — Discussion.

La plicature champêtre est une ankylose de la colonne vertébrale sur laquelle les auteurs ont peu insisté. D'observation vulgaire à la campagne, il semble qu'en raison même de son allure banale elle n'ait pas attiré l'attention des médecins. Connue de tout le monde, du moins dans ses apparences, cette déformation paysanne paraît confondue le plus souvent avec la cyphose des vieillards dans les publications anciennes ; depuis que l'attention a été attirée par Pierre Marie sur les ankyloses vertébrales, elle n'est citée que pour n'être pas confondue avec les ankyloses plus rares. Nous ne possédons qu'une observation de plicature champêtre mais elle nous paraît assez intéressante pour être citée.

Ro... Joseph, né aux Crottes (Hautes-Alpes), jardinier. Père et mère morts de maladie indéterminée, mais n'ayant jamais présenté de rhumatisme ni de déformation de la colonne vertébrale Marié, a eu cinq enfants dont trois sont actuellement vivants et bien portants (18, 17 et 14 ans), deux sont morts en bas âge. Ce sont deux filles dont l'une est morte âgée de 14 jours, l'autre âgée de 2 ans, de maladie indéterminée.

A l'âge de 5 ans, une attaque de paralysie spinale infantile tient notre malade au lit pendant deux mois et le laisse avec deux pieds-bots et la bouche tordue. Actuellement il ne reste plus trace des pieds-bots ; seule la bouche est un peu

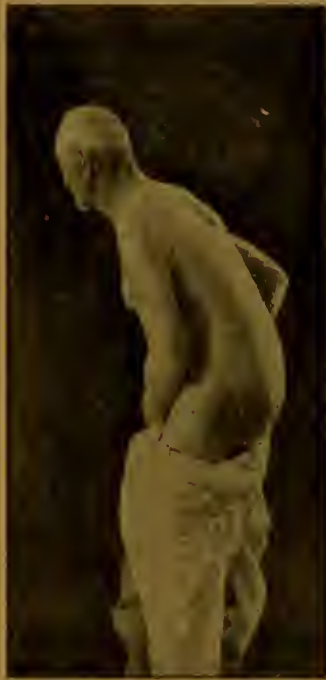
déviée à gauche. La guérison des pieds-bots a d'ailleurs été assez rapide sans que le malade puisse préciser la marche de la guérison. Rougeole à 10 ans. A 14 ans, fièvre de nature indéterminée qui dure deux mois et disparaît sans laisser de sequelles. Aucun antécédent vénérien, pas de blennorrhagie ni de syphilis.

A l'âge de 21 ans, R... fait son service militaire et prend part à la guerre de 1870-71. Pendant la durée de la campagne R... couche souvent dehors, mais il ne ressent aucune atteinte rhumatismale.

Il y a 6 ans, il se couche tranquillement et se réveille le lendemain avec une hémiplégie complète gauche ; il reste couché pendant trois mois à l'hôpital de la Conception et en sort amélioré au point qu'il peut reprendre son métier de jardinier, avec quelques ménagements toutefois. A l'heure actuelle, le côté gauche ne paraît pas avoir été atteint d'hémiplégie. Seule une légère diminution de la force musculaire des membres du côté gauche indique qu'ils ont été atteints. Quelques années avant son hémiplégie, c'est-à-dire il y a un peu plus de dix ans, notre malade a commencé à éprouver de vagues douleurs lombaires à la fin de ses journées de travail. Ces douleurs, très légères au demeurant, disparaissent après le repos de la nuit et n'ont jamais nécessité une interruption de travail de la part de R... que son métier de jardinier tenait pourtant plié en deux pendant tout le jour. En même temps il remarque que son dos se voûte et qu'il ne peut qu'imparfaitement se redresser. Cette attitude droite peut d'ailleurs être obtenue, mais l'attitude penchée est plus agréable pour R... et paraît être pour lui l'attitude de repos, le redressement exigeant un effort musculaire pénible à continuer.

Actuellement le malade ne souffre pas. Il marche plié en deux, le tronc et la partie inférieure du corps forment un

angle obtus ouvert en avant dont le sommet siège au niveau des vertèbres lombaires. La ligne des apophyses épineuses ne présente aucune déviation, ni à gauche, ni à droite, l'ensellure lombaire a disparu pour faire place à une courbure à convexité postérieure. La colonne dorsale est ankylosée en rectitude, la colonne cervicale est libre. Pour regarder derrière lui R... n'utilise que sa colonne cervicale ; pour accentuer ce mouvement, il se tourne en masse. Quand on le prie



La gravure représente R... redressé au maximum ;
comme on peut s'en rendre compte, l'angle lombaire a disparu

de se tenir droit, il y parvient très incomplètement. Si on recherche le mécanisme de ce redressement, on s'aperçoit qu'il est obtenu, d'une part par le jeu de la colonne lombaire, toutes les autres parties de la colonne vertébrale restant dans leurs rapports respectifs, d'autre part par la participation des cuisses qui se fléchissent sur le bassin et des jambes qui se fléchissent sur les cuisses.

Le rachis de R.... paraît être à charnière lombaire. Les

autres articulations sont absolument indemnes. Les épaules et les hanches sont parfaitement libres ainsi que les petites articulations des membres. Les réflexes sont normaux des deux côtés, la sensibilité intacte dans tous ses modes ; seul le côté anciennement hémiplégié paraît un peu moins chaud que le côté sain. L'exploration de la colonne vertébrale est indolore, toutes les fonctions organiques en parfait état.

En résumé nous voyons dans cette observation un homme jeune encore, 58 ans, dont les différents articles de la colonne vertébrale sont soudés entre eux d'une manière telle que le profil en figure un angle obtus ouvert en avant. Le début de la déformation est déjà ancien et remonte à dix ans environ. Les lésions ont donc été suffisamment prononcées à cette époque pour être appréciées par le malade et par son entourage. Plus simplement, il commençait déjà d'être plié en deux à l'âge de 48 ans, âge encore sensiblement éloigné de la vieillesse.

La déformation s'est installée à petit bruit, sans faire souffrir le malade, progressant lentement, pour arriver à se constituer telle que nous le voyons aujourd'hui. Aucun phénomène général n'a accompagné l'évolution des lésions toujours très tolérantes. La colonne vertébrale mise à part aucune autre partie du corps n'est atteinte. L'état général est excellent. Telle est la lésion constituée. Elle nous paraît pouvoir servir d'exemple type dans l'observation citée.

Il est hors de doute que nous ne pouvons pas songer à tirer de notre unique observation tous les traits du syndrome plicature champêtre, mais nous avons eu l'occasion d'examiner d'autres malades atteints de plicature dont nous n'avons pas malheureusement pu prendre l'observation. Il nous a paru que tous pouvaient se ramener, à part de légères variantes, au type suivant.

En premier lieu, le malade atteint de plicature champêtre n'est pas un vieillard ; c'est dans la seconde moitié de la vie que s'installe la plicature champêtre. Chez R... elle a été manifeste dès l'âge de 48 ans. C'est une déformation qui s'installe sournoisement, sans douleurs, ni phénomènes surajoutés. En troisième lieu, c'est une ankylose incomplète, non pas que les diverses pièces du rachis qui sont soudées entre elles ne le soient qu'incomplètement, mais toute la hauteur de la colonne vertébrale ne paraît pas y participer d'une manière égale. Tandis que toute la colonne dorsale a perdu ses courbes avec sa souplesse, la colonne lombaire paraît avoir conservé une certaine laxité. Cette laxité à vrai dire n'est pas aussi grande qu'on pourrait se l'imaginer. à première vue lorsqu'on commande au malade de se redresser. Le redressement obtenu est relativement satisfaisant si on le laisse fléchir les cuisses sur le bassin et les jambes sur les cuisses. Mais si l'on veille à ce que ces articulations ne contribuent pas au redressement de la partie supérieure du corps on voit combien sont limités extrêmement les mouvements permis par la colonne lombaire. C'est de quelques degrés à peine que s'agrandit l'angle obtus à sommet dorso-lombaire qui constitue la partie la plus apparente de la déformation.

La colonne cervicale paraît le plus souvent échapper à l'ankylose, au moins dans sa partie tout à fait supérieure. Les grandes articulations des membres sont indemnes chez R..., ainsi que les petites articulations des extrémités. Rien de particulier n'est à signaler sur les autres parties du corps. L'attitude du malade est caractéristique. Debout, où normalement se dessine l'ensellure lombaire, apparaît une cyphose à grand rayon, à la constitution de laquelle participent les vertèbres lombaires et les dernières dorsales. La colonne dorsale est rigide en rectitude ; elle est dirigée suivant un axe qui continue la cyphose dorso-lombaire ; le malade ainsi

penché utilise pour regarder devant lui la courbure cervicale physiologique. C'est là néanmoins une attitude d'effort. Normalement et lorsque rien ne sollicite son attention, la colonne cervicale prolonge l'axe de la colonne dorsale, la face est penchée vers le sol d'une manière telle que le malade regarde à quelques pas devant lui. Assis, l'attitude paraît moins évidemment fléchie, d'abord en vertu du léger redressement permis à la colonne lombaire, et ensuite parce que le malade a la précaution de s'asseoir au bord du siège. S'il se laisse aller à son attitude de repos, nous voyons reparaître la même déformation que dans la station debout.

Cette forme d'ankylose mérite donc bien son nom de plicature. Mérite-t-elle autant l'adjectif de champêtre, c'est-à-dire occasionnée par les travaux des champs ? Il semble bien que oui. Il est de fait qu'il est extrêmement rare de rencontrer cette déformation chez les citadins alors qu'on l'observe fréquemment chez les gens adonnés aux travaux des champs qui exigent une attitude extrêmement penchée, pour mieux dire, la plicature du corps. Il paraît se produire ici une ankylose par adaptation fonctionnelle, suivant l'expression et la théorie de Holznecht (1). Pour prendre le cas relaté dans notre observation comme exemple, R. . a passé toute sa vie penché sur la terre, position qu'exigeait son métier de jardinier. Or, Malgaigne avait déjà signalé que les articulations surtout exposées à l'ankylose sont celles où, par suite d'attitudes vicieuses, les ligaments sont constamment tirillés. Léri (2), à son tour, avait évoqué le même mécanisme à propos de la spondylose rhizomélique. Nous y reviendrons plus loin. Ces hypothèses ont été vérifiées expérimentalement par de Gaulé-

(1) Holznecht, Wiener Klin. Rundschau, n° 40, 1902.

(2) A. Léri, Rev. méd., 1899, page 724.

jac (1) qui, sectionnant certains muscles périarticulaires, a vu se produire certaines néoformations osseuses autour des articulations ; en annihilant l'action des antagonistes par des sections nerveuses, et par conséquent en empêchant la traction, il y avait paralysie flasque sans néoformations osseuses.

Ces notions expérimentales ont été vérifiées sur le vivant par Holznecht au moyen de la radiographie. Il existe dans des conditions de charge devenues anormales, des néoformations de substance osseuse dans les parties molles. Ces néoformations compensent d'une manière grossière et d'autant plus frappante la statique troublée de l'os. C'est en somme, comme le fait remarquer Léri, l'application au tissu conjonctif de la loi de Wolff, concernant la transformation des os, à savoir « l'excès de pression et de traction, en raison de la stimulation trophique de la fonction et, dans l'intérêt de la statique, a pour résultat la formation d'un matériel qui soit en état de réaliser la résistance exagérée ».

Ces néoformations osseuses, processus de consolidation, nous expliquent comment s'ankylosent pour mieux résister une colonne vertébrale fracturée, luxée ou subluxée, sous l'influence d'un traumatisme ou d'une lésion atrophiante ou nécrosante de l'os. C'est un processus grossier de compensation d'une lésion qui met la statique vertébrale en péril. Mais cette explication de l'adaptation fonctionnelle peut-elle nous servir pour interpréter la plicature champêtre ? A notre sens on doit répondre par l'affirmative.

Notre jardinier, passant ses journées plié en deux, distendait au maximum ses ligaments périvertébraux et comprimait ses disques intervertébraux ; il se mettait donc dans les meilleures conditions possibles pour que, pour peu que son

(1) De Gauléjac, Gaz. des hôp., 1901.

système osseux fût insuffisant, les parties molles périarticulaires dussent le suppléer. Et c'est précisément la question que l'étiologie et la pathogénie devront élucider, qui est de savoir la cause de ce déficit osseux primitif, qui a nécessité l'aide et la réaction des parties molles. Car, nombreux sont les individus, à la campagne, qui mettent à pareille épreuve leur colonne vertébrale et qui cependant ne gardent pas le pli professionnel. S'agirait-il de lésions trophiques, telles que celles qu'on rencontre dans le tissu osseux des vieillards, avec ostéoporose et infiltration calcaire de l'appareil ligamenteux périarticulaire (Cornil et Ranvier). Les lésions osseuses à leur tour seraient-elles sous la dépendance, comme l'ont soutenu Durand-Fardel, Sauvage et Demange, sous la dépendance de lésions athéromateuses des artères ? C'est ce qui pourrait être soutenu dans le cas de R... dont l'artérite s'est traduite par une hémiplégie mais qui néanmoins ne présente aucune autre trace d'artérite ou d'athérome. Ce sont autant de questions dans la discussion desquelles nous n'entrerons pas et qui sortiraient du cadre que nous nous sommes tracé dans cette étude clinique de la plicature champêtre.

LES CYPHOSES

Cyphose hérédo-traumatique de Bechterew.

Cyphose hystéro-traumatique de Kümmel.

Cyphose infectieuse.

Étude clinique. — Diagnostic avec les cyphoses qui accompagnent l'ostéite de Paget, l'ostéite hypertrophiante pneumique, l'acromégalie.

En délimitant notre sujet nous en avons exclu les ankyloses de la colonne vertébrale d'origine traumatique. Il semblerait donc que nous devrions éliminer la cyphose hérédo-traumatique du cadre de notre étude. Nous décrivons néanmoins ce syndrome, car il semble bien ici que le traumatisme n'est pas le seul agent de courbure de la colonne vertébrale. A l'origine de toute cyphose hérédo-traumatique, on trouve le traumatisme il est vrai, mais il ne paraît aboutir à la lésion constituée qu'autant qu'il agit sur un terrain héréditairement prédisposé.

Dans un mémoire datant de 1893, von Bechterew (1) signale deux cas ressortissant à cette affection. Dans l'un une femme de 50 ans, un peu voûtée déjà, et dont la mère et la tante étaient également voûtées, tombe sur le dos ; une cyphose dorsale supérieure très prononcée se déclare,

(1) W. von Bechterew. — Steifigkeit der Wirbelsäube und ihre Verkrümmung als besondere erkrankungsform. — Neurol. Centralblatt, n° 13-1893.

accompagnée de violentes douleurs. Dans l'autre un homme dont la mère était elle-même voûtée, a vu sa cyphose se produire à la suite de diverses chutes et de traumatismes ayant porté sur le dos; chez lui également cette cyphose s'est accompagnée de douleurs violentes.

En 1897, Pierre Marie et Astier (1) publient une observation nouvelle que nous pouvons résumer ainsi : Gir..., ébéniste, âgé de 60 ans, a joui jusqu'en 1886 d'une bonne santé; à cette époque, est pris de douleurs généralisées à caractère de sciatique dans les membres inférieurs. Il commence à cette époque à se voûter un peu sans que cette cyphose légère dépassât celle que l'on rencontre si souvent chez les individus voûtés. Cette tendance à la cyphose cervico-dorsale supérieure est d'ailleurs héréditaire dans sa famille; son père l'a présentée à un degré modéré, sa sœur présente également cette cyphose à un degré assez prononcé, mais nullement comparable cependant à celui qu'offre le malade.

Gir... était donc voûté et peu ingambe lorsqu'au mois d'avril 1890, il tombe si malheureusement qu'une marmite et un petit bidon de métal se trouvent pris sous son dos. Après un moment où Gir... reste étourdi, il se rend à son atelier et peut finir sa journée. Aussitôt après il fut se coucher et là, éprouva de violentes douleurs. C'était un samedi soir, il resta couché le dimanche; le lundi, essaye sans y parvenir de faire son ménage, le mardi alla chez son patron, mais ne put travailler. A partir de ce jour il ressentit au niveau du dos un poids énorme; il éprouvait la plus grande peine à marcher, mais pouvait cependant le faire, seulement il mettait plus de deux heures à accomplir un trajet qui autrefois lui prenait un quart d'heure.

(2) P. Marie et Astier. — *Presse Méd.*, 1897.

Le malade affirme de la manière la plus formelle que c'est depuis le mardi qui a suivi l'accident, donc le troisième jour, qu'il s'est trouvé courbé en avant ; cette inclinaison s'est faite du jour au lendemain et s'est dès le début montrée bien autrement prononcée que la légère voussure qu'il présentait auparavant ; cette courbure aurait d'ailleurs encore augmenté un peu mais d'une manière tout à fait progressive dans les deux mois qui ont suivi. Au bout de huit mois, reprise des douleurs dans les membres. Il entre à l'hôpital d'où il passe à Bicêtre. En juillet 1897, on constate une cyphose énorme à tel point que la portion cervicale inférieure de la colonne vertébrale se trouve inclinée d'arrière en avant, de haut en bas. Toute la région dorsale du rachis participe à cette cyphose qui est à grand rayon, sans aucune proéminence. Il existe, en outre, un très léger degré de scoliose surtout dorsale inféro-moyenne, à convexité gauche. Pas de modifications notables dans la région lombaire, pas d'atrophie des muscles du tronc. Le malade est dans l'impossibilité de redresser ou de plier davantage son rachis. La mobilité de la tête ne laisse pas trop à désirer, cependant le malade ne peut relever son front que jusqu'à lui donner une position verticale. Gir... se sert ordinairement de béquilles pour marcher, bien qu'il puisse s'en passer ; mais il ressent alors, à la fin de la journée, une fatigue extrême dans le dos et les reins. Les réflexes et la sensibilité sont normaux.

Pour résumer nous ne pouvons mieux faire que de citer textuellement : « On se trouve en présence d'un homme qui à l'âge de 53 ans, quelques jours après une chute sur le dos dans laquelle le rachis avait porté contre un ustensile en métal, éprouva de violentes douleurs, une sensation de pesanteur extrême, et, fait particulièrement intéressant, une déviation considérable de la colonne vertébrale en avant. Ici il convient de bien s'entendre : comme nous l'avons vu, Gir..

est d'une famille dans laquelle existe une tendance à se voûter ; son père était voûté, sa sœur l'est très notablement, lui-même était voûté avant son accident, mais cette voussure n'était nullement comparable à l'extraordinaire cyphose qu'il présente actuellement. Celle-ci s'est installée dès les premières semaines qui ont suivi le traumatisme, le malade l'affirme d'une façon invariable ; de même sa sœur et son beau-frère questionnés isolément font une réponse indentique et toujours nette. Il ne peut donc y avoir de doute au sujet d'une relation directe entre la cyphose actuelle et le traumatisme.

L'autopsie du malade a pu être faite (1). La presque totalité des lésions portent au même niveau entre la 6^e et la 12^e vertèbre dorsale ; elles consistent en une ossification en saillie de la plupart des ligaments, surtout du ligament vertébral commun antérieur, mais aussi en une ossification très irrégulière et très incomplète de quelques ligaments jaunes avec nodules osseux saillants dans la cavité rachidienne. Toutes ces ossifications localisées dans une seule et même région paraissent bien être la conséquence de ruptures ligamenteuses par le fait du traumatisme. La principale de ces ossifications était celle du ligament vertébral commun qui formait une bande osseuse moniliforme de la 6^e à la 12^e vertèbre dorsale ; or cette bande osseuse néoformée siégeait précisément dans la concavité de la courbure c'est-à-dire à la face qu'elle devait logiquement occuper pour produire elle-même la déformation cyphotique ou pour l'exagérer, mais nullement pour la limiter.

Les ligaments paraissent donc jouer dans la cyphose hérédo-traumatique, un rôle capital. Ils réagissent en s'ossi-

(1) Marie et Dombrowitch, *Soc. Méd.*, hôp. 1903. — A. Leri, *eod. loco*, 1904.

fiant. Le premier stade en serait donc : une entorse de la colonne vertébrale, avec ossification ligamenteuse consécutive comme cela se passe dans d'autres articulations, le tout évoluant sur un terrain prédisposé.

Mais à côté de ces cas nets de cyphose réellement osseuse démontrée par l'autopsie, d'autres observations ont été signalées dans lesquelles, à côté de la gibbosité produite par le traumatisme, se développe une cyphose qui disparaît si on soumet le malade à la suspension ou si après redressement on lui applique un corset. Tels sont les cas de Kummel (1) et de Henle (2) que citent P. Marie et Astier. Après un traumatisme plus ou moins violent s'installent dans la région traumatisée des douleurs extrêmement vives. Cependant dans ces cas les malades peuvent presque de suite reprendre leurs occupations, même assez pénibles : cas de Kummel, meunier portant des sacs de farine. Ce n'est que longtemps après, quelques semaines à quelques mois, que s'installe une cyphose accompagnée de douleurs violentes dans la région précédemment traumatisée. L'on examine à ce moment les malades ; on constate une cyphose à grand rayon au milieu de laquelle est apparente une gibbosité à saillie plus ou moins proéminente, au niveau de laquelle les vertèbres sont douloureuses à la percussion. Une amélioration considérable, parfois même la guérison, est la règle après un traitement méthodique : repos au lit, corset.

Voici au sujet de ces cas l'opinion de P. Marie : « Tous les médecins qui ont eu l'occasion d'examiner des cas de mal de Pott hystérique savent à quel point les symptômes

(1) Kummel, Ueber die traumatischen erkrankungen der Wirbels. Deutsch med. Woch. 1895.

(2) Henle, Beitrag zu der Lehre von den traum. erkr. der Wirbels. Archiv. f. Klin. Ch. 1896.

présentés par ces malades simulent ceux d'une affection organique du rachis : cyphose, scoliose, gibbosité, douleur, troubles moteurs, tout cela peut se rencontrer chez un même malade à un degré tel que, si on n'est pas prévenu, l'erreur de diagnostic s'impose. N'en serait-il pas de même dans quelques-uns des cas de déformation rachidienne d'origine traumatique rapportés par Kummel ? La rapidité et les circonstances de la guérison permettent au moins de le soupçonner. »

Pour nous résumer, la maladie dite de Kummel serait une gibbosité d'origine traumatique due à une attrition des corps vertébraux qui troublerait leur nutrition. La cyphose, d'ailleurs corrigible, ne serait qu'un phénomène surajouté dont le mécanisme reste à rechercher.

Dans le cadre des cyphoses il nous reste à signaler certaines cyphoses paraissant liées à une infection de l'organisme. Tel est le cas cité par Brissaud et F. Moutier (1) étiquetté par eux : cyphose prononcée chez un tuberculeux. Il s'agit dans ce cas d'une cyphose progressive qui ne fut guère accompagnée de douleur qu'au début. En six ans, la taille est passée de 1 m. 71 à 1 m. 37. La voussure, déjà considérable, rappelle celle de la spondylose rhizomélique, mais l'absence d'ankylose complète, la faiblesse des muscles spinaux, l'absence d'arthrite à siège indépendant du rachis, éliminent les diagnostics de spondylose de Marie ou de Bechterew. A l'heure actuelle, il semble que les mouvements sont devenus très pénibles et fatigants. Peut-être existe-t-il des lésions ligamenteuses ou articulaires. Quant à la valeur pathogénique de la tuberculose dans ce cas, elle ne

(1) Brissaud et Fr. Moutier. — Nouv. Icon. Salpêtrière, janv.-févr 1906.

peut être assurée. Il ne s'agit pas de rhumatisme de Poncet ; il faut toutefois insister sur la fréquence spinale des troubles vertébraux chez les tuberculeux, ce qu'ont démontré les statistiques de Lorenz. Chez le cyphotique en question, il ne saurait s'agir de simple coïncidence.

Certaines autres maladies peuvent présenter des cyphoses ; il suffira d'y songer pour les diagnostiquer ; elles sont d'ailleurs bien connues et s'accompagnent d'autres signes permettant de les identifier.

C'est en premier lieu la maladie de Paget. Dans les symptômes de cette ostéite, nous signalerons les déformations, l'hypertrophie des os longs et les douleurs. Parmi les déformations le plus souvent citées, l'impossibilité pour le malade de mettre le chapeau d'une saison précédente, impossibilité due à l'hypertrophie des os du crâne, est la plus connue. Les os de la face sont respectés, sauf quelquefois le maxillaire inférieur et l'os malaire. Les diaphyses des os longs sont incurvées par exagération de leurs courbures physiologiques et hypertrophiées. Le rachis est ankylosé en cyphose dorsale présentant rarement un léger degré de scoliose. Grâce à l'ensemble des signes résumés plus haut, cette cyphose peut être reportée à sa véritable origine.

Dans quelques cas d'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique, on observe une cyphose dorso-lombaire nettement marquée. Tel est le cas du malade de Gouraud-Marie. Mais des signes tirés des autres organes nous permettent de poser le diagnostic : les mains sont déformées, les doigts élargis ; les phalanges renflées, bulbeuses, donnent aux doigts l'apparence de baguettes, de tambour, les ongles bombés, striés, friables ; l'articulation du poignet est énorme. Mêmes déformations aux membres inférieurs. Enfin, venant donner la clef des phénomènes observés, un état pleuro-pulmonaire évident. C'est dans les affections où la suppura

tion est le plus abondante : dilatation des bronches, pleurésie purulente, que l'on rencontre le plus souvent les déformations. Bamberger en aurait observé quelques cas sous la dépendance d'affections cardiaques.

Une cyphose cervico-dorsale accompagne aussi l'acromégalie, maladie qui porte ses effets sur les extrémités des os et sur les os des extrémités ; la face est ici caractéristique : front bas, rebords orbitaires et yeux saillants, paupières épaisses ; les oreilles et le nez sont hypertrophiés, les pommettes saillantes du fait de l'hypertrophie de l'antra d'Highmore. La lèvre inférieure est énorme et renversée, la langue hypertrophiée. Les mains sont en battoir, les doigts en « saucisse ». Le thorax, déformé, est projeté en avant. Aux membres inférieurs, mêmes déformations des pieds et des orteils. La peau est pigmentée. A l'aide de tous ces signes, nous pourrions rattacher à l'acromégalie une cyphose cervico-dorsale observée chez un malade lorsqu'elle s'accompagne des signes précédemment décrits.

SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE

Historique.— Observations.— Etude clinique.

Observation et discussion d'un cas de spondylose hémirhizomélique.

En dehors de toute question d'étiologie ou de pathogénie, la spondylose rhizomélique possède une allure clinique telle ; quelle qu'en soit la cause première, les malades atteints de cette affection présentent un caractère tellement net, que nous la décrirons à part. Nous dirons brièvement, en fin de chapitre, quelques mots de son étiologie, mais seulement lorsque nous aurons étudié ses allures cliniques et les lésions constatées à l'autopsie qui engendrent ce type clinique.

Jusqu'en 1898, époque où Pierre Marie fit sortir du chaos des ankyloses de la colonne vertébrale le syndrome spondylose rhizomélique, cette affection avait été confondue avec le rhumatisme chronique. Encore cette dénomination de rhumatisme chronique comprenait-elle à la fois les lésions que la goutte, le rhumatisme subaigu, le rhumatisme déformant peuvent produire au niveau du rachis. Le 11 février 1898 P. Marie présentait à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, deux malades atteints d'une affection singulière, caractérisée essentiellement au point de vue clinique par une ankylose à peu près complète de la colonne vertébrale et des articulations de la racine des membres, les petites articulations demeurant intactes. Formant un nom de ces deux

caractères principaux il nommait le syndrome observé : spondylose rhizomélisque, indiquant ainsi nettement la participation des articulations de la racine des membres, au processus ankylosant de la colonne vertébrale (1).

Peu de temps après (2), il publiait son premier mémoire contenant l'observation de ses deux malades, accompagnée de celles qu'il avait pu réunir dans la littérature médicale étrangère, se rapportant à des cas semblables; ce sont les cas de Strümpell, Kœler, Beer et Bäumlér publiés respectivement en 1887, 1897, 1897 et 1898.

Il est évident, en effet, que la spondylose rhizomélisque existait avant d'avoir été décrite. Elle avait d'ailleurs été entrevue, en tant qu'entité morbide, si l'on peut ainsi s'exprimer, par Strümpell (3) qui la décrit ainsi « Comme une affection remarquable et, semble-t-il, particulière, on peut signaler encore ici, en passant, cette forme morbide, dans laquelle survient, tout progressivement et sans douleurs, une ankylose complète de tout le rachis et des deux articulations coxo-fémorales, de telle sorte que la tête, le tronc et la cuisse sont intimément liés ensemble et tout à fait rigides, tandis que les autres articulations conservent leur mobilité normale. Il va de soi que, par suite de cette soudure, des modifications particulières de l'attitude et de la démarche prennent naissance. Nous-même avons vu deux cas tout à fait semblables de cette singulière affection. »

Comme en fait foi cette description, parfaite dans sa brièveté, Strumpell avait vu et décrit la spondylose rhizomélisque, mais il signale cette curieuse affection, comme il le dit, en

(1) Pierre-Marie. — Soc. Méd. des hôpitaux, 1898.

(2) Pierre-Marie. — Rev. de Médecine, 1898 avril.

(3) Strümpell — Traité de Path. interne. Trad. française, 1884.

passant. C'est à Pierre Marie que revient l'honneur d'avoir individualisé ce syndrome en montrant la marche, l'évolution et les lésions anatomiques, déjà devinées pourrait-on dire dès son mémoire de 1898 et confirmées (1) depuis par l'autopsie d'un malade, faite quelques mois après.

Grâce à sa description si nette, la spondylose rhizomélique est née, et de suite a pris place dans les cadres nosologiques. Eclairés par cette étude, de nombreux observateurs publient dès lors les cas qu'ils rencontrent et, dès l'année suivante, A. Léri peut en faire une étude d'ensemble basée sur de nombreuses observations. Suivant la remarque de cet auteur « il ne s'agit pas là d'une affection rare, mais d'un complexe morbide relativement fréquent, que les cliniciens ne savaient pas reconnaître parce qu'il n'avait été suffisamment isolé et décrit » (2). A l'appui de cette opinion, les recherches bibliographiques de Léri lui ont permis de découvrir des cas de spondylose rhizomélique typiques, bien antérieurs à la première description de Strumpell et de Pierre Marie, mais que leurs auteurs n'ont pas identifiés, et qu'ils ont rattachés au rhumatisme chronique : tel est le cas d'Hilton Fagge (3) et celui de Lancereaux. Depuis cette époque les observations se sont multipliées au point que nous ne saurions citer tous les auteurs qui se sont occupés de la question. D'ailleurs, à partir de ce moment, l'étude purement clinique paraissait finie et le type décrit sous le nom de spondylose rhizomélique admis par tous les auteurs cliniciens. C'est sur des questions d'étiologie et de pathogénie que se sont portés les efforts, les uns tenant pour une étiologie complexe, d'or-

(1) P. Marie et A. Léri. — Examen du rachis dans un cas de Sp Rh. Soc. Méd., Hôp., 24 fév. 1899.

(2) A. Léri. — La spondylose rhizomélique. Rev. Méd., 1899.

(3) Transact. of the pathol. Society, 1876.

dre infectieux banal, d'autres tentant de maintenir dans le cadre du rhumatisme chronique l'affection nouvelle.

Quoi qu'il en soit de ces questions de doctrine, le type décrit par Marie en 1898 constitue à l'heure actuelle un syndrome nettement individualisé et qui est devenu d'un diagnostic aisé. En restant sur le terrain clinique on peut décrire le syndrome type et nous nous aiderons de nos observations pour le décrire.

OBSERVATION PREMIÈRE

I. J., 56 ans. On ne trouve rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Rougeole dans l'enfance sans pouvoir préciser la date. Vers 14 ans, éprouve dans les reins une gêne qui l'incite à porter constamment, à même la peau, une cordelette à nœuds, moyen prophylactique (?) d'éviter les douleurs, qui en effet se calment sous l'action de ce topique. A l'âge de 20 ans, douleurs dans la hanche gauche, douleurs assez vives pendant un jour ou deux, puis disparaissant pendant quelques jours, pour reparaître ensuite. Au dire du malade cette douleur paraissait liée dans son apparition, aux changements de temps, et signalait avant le baromètre les perturbations atmosphériques. Le tout rentre dans l'ordre lorsqu'à l'âge de 26 ans apparaît une douleur qualifiée sciatique gauche. Le malade ne peut rester ni assis, ni debout, les douleurs sont intolérables dans la hanche gauche et dans la partie postéro-supérieure de la cuisse gauche. Au bout d'une quinzaine de jours cette douleur se calme, pour reparaître bientôt du côté droit. Les mêmes phénomènes se répètent dans cette hanche nouvellement atteinte, puis disparaissent au bout de trois semaines à un mois pour se fixer définitivement dans la hanche gauche. En même temps que ces douleurs

dans les hanches existent des douleurs lombaires persistantes qui empêchent le malade de se baisser. Ces douleurs lombaires s'accompagnent de fourmillements dans les cuisses.

Peu à peu ces phénomènes s'amendent, et seule, persiste quelque gêne dans les mouvements de flexion de la colonne vertébrale et des hanches. Dans l'intervalle, le malade n'a contracté ni blennorrhagie, ni syphilis et s'est marié. Il atteint ainsi l'âge de 30 ans. A ce moment, il éprouve une sensation de gêne dans toute la colonne vertébrale. D'abord lombaire à 26 ans, cette gêne douloureuse s'est propagée à la région dorsale, puis cervicale.

A 35 ans, première crise de goutte, crise nette et franche, qui tient le malade au lit pendant trois mois. Laissant entre elles un intervalle de deux ans environ, trois crises se succèdent, d'ailleurs de moins en moins sévères, la dernière durant quinze jours. Depuis, le malade est complètement débarrassé de douleurs. Lorsque le calme est revenu, l'état des hanches et de la colonne vertébrale est resté stationnaire, puis, progressivement, les mouvements deviennent de plus en plus difficiles. La première articulation dont l'ankylose ait été observée est la hanche gauche. Puis la colonne lombaire s'est prise définitivement et l'ankylose rachidienne est allée en remontant jusqu'à la région cervicale qui s'est prise la dernière. Il y a trois ans, J..., avec comme point de départ un écart de régime, contracte une diarrhée rebelle qui met six mois à guérir. Un an après, il est opéré d'abcès péri-appendiculaire.

Etat actuel. — L'aspect de J... est florissant. Pour marcher il se sort d'une canne, bien qu'il puisse s'en passer. Dans la station debout il présente une flexion du tronc sur les cuisses et une flexion des cuisses sur les jambes, en sorte qu'il réalise schématiquement le Z classique. Le tronc est incliné sur le bassin, mais la tête et le cou sont eux-mêmes

un peu plus fléchis de façon que, debout, le malade regarde à quelques pas devant lui. A la condition de rester dans cette attitude, qui n'est nullement douloureuse, le malade va et vient. A petits pas, il peut d'ailleurs effectuer un assez long trajet et, appuyé sur sa canne, parcourir un kilomètre. Les mouvements de flexion du membre inférieur, nécessités par la marche, se font dans l'articulation du genou. Pour avancer un pied devant l'autre, J... soulève la partie du corps correspondant au pied mobilisé par une inclinaison totale du corps en sens inverse. Si on l'empêche de faire ce mouvement, le pied mobilisé heurte le sol au moment où il arrive au niveau de l'autre pied.

Ces phénomènes sont surtout accentués en ce qui concerne le membre inférieur gauche. Une certaine laxité paraît exister encore dans l'articulation coxo-fémorale droite.

Les articulations des mains et des pieds sont intactes et les mouvements entièrement libres. Aucune déformation articulaire n'est visible. Les muscles des jambes sont normaux. Les genoux peuvent se fléchir et s'étendre sans faire entendre de craquements. Les mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse jouissent de la même amplitude de chaque côté. Les mouvements de la hanche du côté gauche sont complètement abolis. Le bassin est solidaire de la cuisse de ce côté. Du côté droit, au contraire, on peut fléchir légèrement la cuisse sur le bassin, mais l'étendue de ces mouvements est très limitée. Les réflexes rotuliens sont normaux.

J... ne peut pas se déshabiller seul ni monter dans son lit. Une fois couché, il peut garder indifféremment toutes les positions, mais lorsqu'il se couche sur le dos, position qu'il préfère, il est obligé de soutenir avec des coussins sa tête, qui reste éloignée de l'oreiller.

Les membres supérieurs sont intacts dans leur musculature, les jointures sont indemnes jusqu'au coude inclusivement. Aux

épaules, les mouvements sont limités; le malade ne peut pas étendre les bras horizontalement en avant, il atteint à peine un angle de 45° . De même dans le sens transversal, où l'ouverture atteint cependant 60° . Tous ces mouvements d'ailleurs ne se passent pas dans l'articulation elle-même; au moment où il les accomplit, le malade élève fortement le moignon de l'épaule et déplace l'omoplate en masse. J... ne peut pas mettre les mains derrière le dos; il atteint à peine les fesses dans ce mouvement.

Toute la colonne vertébrale est soudée; le rachis est à peu près vertical dans ses deux tiers inférieurs, le tiers supérieur est incliné en avant; aucun mouvement d'inclinaison latérale n'est possible, pas plus que les mouvements de flexion ou d'extension. La tête paraît montée sur un pivot cervical et n'exécute que des mouvements de latéralité pure sur ce pivot. Lorsque l'impulsion donnée est vive, le menton exécute une course d'environ 45° avec le plan sagittal, mais on a la sensation d'un cran d'arrêt brusque qui limite ce mouvement; la tête paraît buter contre un point infranchissable; il en est de même lorsque le malade essaie de lever le front vers le ciel. La nuque paraît calée solidement et brider brusquement l'ébauche de redressement commencée.

Assis, J... pose le coccyx sur le bord du fauteuil pour pouvoir appuyer le haut de la colonne cervicale contre le dossier, dont la partie supérieure est garnie de coussins. Lorsqu'il veut se relever, le tronc reste immobile; les avant-bras, fléchis sur les bras du fauteuil, soulèvent le corps, qui reprend la position décrite plus haut.

L'état est stationnaire depuis dix ans. J... ne souffre dans aucun de ses organes, l'appétit est bon, les digestions parfaites. Il a deux enfants aujourd'hui adultes et bien portants.

Pour ne pas allonger outre mesure la liste des observations

de spondylose rhizomélisque, nous nous bornerons à citer avec quelques détails une seule observation encore. Chez le malade dont il va être question, l'exagération de la courbure cervico-dorsale a rendu nécessaire une intervention chirurgicale. Nous résumerons ensuite l'observation clinique du cas qui nous a fourni l'autopsie que nous relatons plus loin : ce malade avait, en effet, présenté au cours de sa vie des lésions tellement classiques que nous nous exposerions à des redites sans fin si nous la donnions avec quelque détail.

OBSERVATION II

(Publiée in *Marseille médical*, n° 7-1906, par M. le Dr Pagliano, médecin des hôpitaux, complétée en décembre 1907.

Le nommé E... François, âgé de 44 ans, est admis, il y a six à sept ans, à l'hospice de Sainte-Marguerite pour l'affection qui nous occupe.

Les antécédents sont nuls ; il n'a jamais eu ni syphilis, ni blennorrhagie, ni tuberculose. Tout son passé pathologique se borne à un chancre mou et à une simple bronchite. Le début de sa maladie remonte à l'âge de 28 ans. Cet homme travaillait dans une glacière depuis deux à trois mois quand il ressentit des douleurs dans le gros orteil du pied gauche. L'articulation métatarso-phalangienne resta rouge et tuméfiée pendant quatre à cinq mois sans qu'il interrompît son travail. Puis ce fut le talon qui se prit, et notre malade fut obligé de garder le lit pendant six mois. Au bout de ce temps, il reprend son travail sans être complètement guéri.

Peu après, les genoux furent atteints, d'abord le gauche, puis le droit. Sept à huit ans après le début, c'est-à-dire vers l'âge de 35 ans, le malade commence à éprouver quelque gêne dans la colonne vertébrale. A proprement parler, il n'y

a jamais ressenti de douleurs, mais cette gêne, qui disparaît rapidement dès qu'il se met au lit, est péniblement ressentie dans la région cervicale ; ces phénomènes, d'ailleurs, ne durent pas longtemps et disparaissent. Au bout de quelque temps, les mêmes sensations sont éprouvées dans la région lombo-sacrée, puis disparaissent définitivement.

Mais peu après la colonne vertébrale s'infléchit en commençant par la partie inférieure, puis l'ankylose en flexion gagne en hauteur. Au dire du malade dont les souvenirs sont assez flous et dont l'interrogatoire est difficile, l'ankylose paraît avoir débuté par les hanches qui se sont prises simultanément. Le malade était déjà courbé d'une manière extrême, il avait encore conservé l'usage de ses bras. L'ankylose des épaules s'établit néanmoins, après un stade de douleurs légères dans les deux jointures. Après de longues années passées à voir s'augmenter la courbure de la colonne vertébrale, les lésions en sont arrivées en un point tel que le menton de E... bute contre le sternum. Les mouvements de la mâchoire étaient devenus très difficiles et la déglutition presque impossible. Le patient entre alors à l'hospice Sainte-Marguerite, où pour remédier à cette gêne mécanique M. le docteur Schnell redresse sous chloroforme la colonne vertébrale. Cette intervention permet d'éloigner le menton du sternum, et tous les mouvements reparaissent, dont l'obstacle siégeait, non dans l'articulation temporo maxillaire, mais dans la gêne que le sternum apportait au libre jeu du maxillaire inférieur. Après ce redressement, pour conserver le résultat acquis, le malade dispose un coussinet entre le menton et le sternum. Depuis 7 à 8 ans la courbure n'a pas progressé et le coussinet joue librement entre le menton et le sternum. A partir du redressement sous chloroforme, toute sensation douloureuse et même gênante a disparu. L'état

actuel est bon et le type présenté par E... répond parfaitement au type individualisé par Pierre-Marie.

Debout, la courbure dorsale et cervicale est à ce point accentuée que le malade figure exactement un point d'interrogation dont la boucle supérieure répond à la colonne cervico-dorsale. La tête est inclinée sur le sternum au point que la face regarde directement le sol ; un plan passant par le menton et le sternum se trouve être exactement parallèle au plan du sol ; le sommet de la nuque est plus bas situé que le point culminant de la cyphose dorsale. Cette cyphose dorsale, régulièrement arrondie, occupe le point culminant de E... dont la tête paraît implantée à angle droit sur la colonne vertébrale. Aucun mouvement de flexion ou d'extension n'est possible ; seuls les mouvements de rotation autour de l'axis sont permis ; ces mouvements ont l'air de ceux que l'on provoque sur un mannequin et cette ressemblance est d'autant plus frappante que la colonne vertébrale reste entièrement étrangère à ces mouvements ; ceux-ci sont d'ailleurs limités latéralement et arrêtés toujours au même point comme par un obstacle infranchissable. Dans cette position extrêmement fléchie de la tête, ces mouvements sont comparables à ceux d'un pendule parcourant de chaque côté de la verticale des oscillations d'une amplitude égale.

Après avoir décrit la grande courbure supérieure signalée plus haut, la colonne vertébrale se rapproche de la verticale, descend ainsi jusqu'au sacrum, suivant une ligne qui, dans son ensemble, est légèrement incurvée en avant. Les cuisses sont légèrement fléchies sur le bassin, les cuisses également fléchies sur les jambes. Si on le prie de marcher, E... ne peut obéir qu'avec une extrême difficulté, et tous ses efforts ne lui permettent pas de faire plus de quelques pas. Il est en effet extrêmement gêné par l'ankylose en flexion de ses hanches qui ne lui permettent de faire avancer un pied de-

vant l'autre qu'en utilisant la flexion des genoux, pour raccourcir le membre à porter en avant. De plus, le haut du corps fléchi déplace son centre de gravité qu'il lui est difficile de rattraper en manœuvrant les bras, car les épaules à leur tour sont ankylosées comme nous allons le voir.

Toutes ces raisons font que le malade ne peut exécuter plus de quelques pas et seulement quand on l'en prie ; il passe toute sa journée dans un fauteuil roulant. Nous avons déjà signalé l'ankylose des deux hanches soudées en flexion : elle est complète. L'épaule gauche paraît moins atteinte que la droite ; celle-ci est complètement ankylosée. Le bras est fixé dans la position de repos, c'est-à-dire tombant le long du corps. Tous les mouvements que l'on paraît imprimer au membre supérieur se font en réalité avec le concours de l'omoplate qui est entièrement solidaire de l'humérus. Du côté gauche, au contraire, on peut, en immobilisant l'omoplate, provoquer quelques mouvements passifs dans l'article scapulo-huméral ; mais ces mouvements sont extrêmement limités : ce sont des mouvements d'élévation du bras pour se mettre en position horizontale, ce sont d'ailleurs les seuls permis.

Du côté des autres jointures des membres, rien à signaler. On est frappé de la liberté et de la souplesse des petites jointures. Les mains en particulier ne présentent aucune lésion articulaire et les doigts fonctionnent si bien que le malade passe sa journée à enfiler des perles pour gagner quelque argent.

La colonne vertébrale est rigide au point que lorsque E... est au lit, s'il se couche sur le dos, on voit les membres inférieurs quitter le plan du lit. Il dort donc couché sur le côté, indifféremment sur le côté droit et sur le côté gauche. Lorsqu'on le voit dans la journée assis dans son fauteuil, son attitude est caractéristique. Le siège posé sur la partie anté-

rière du fauteuil, le sommet de la voussure dorsale appuie contre le dossier. Le malade paraît toujours sur le point de glisser en avant. La mobilité des genoux et des pieds est telle que le malade propulse son fauteuil au moyen des pieds qu'il laisse glisser sur le sol. Avec l'habileté que donne une longue habitude, il manœuvre en pilote consommé son véhicule et le dirige à reculons avec une précision remarquable. Son état général est d'ailleurs très satisfaisant ; le système musculaire très modérément atrophié, les digestions régulières. Aucune lésion organique.

OBSERVATION III

(Publiée in *Mars. Med.*, *loc. cit.*, par M. le Dr Pagliano)

Résumée

B... Fernand est, à l'encontre du précédent, profondément cachectisé ; il a la peau collée sur les os, l'amyotrophie est extrême ; il n'est plus capable de se tenir debout et reste couché toute la journée. L'appétit est complètement perdu ; il a presque constamment la fièvre ; une escharre sacrée est apparue. Malgré cela, le syndrome de Marie est des plus évidents chez lui. Même cyphose cervico-dorsale que chez le précédent, avec même rigidité absolue de toute la colonne vertébrale. La tête est cependant moins fléchie que dans le cas précédent, et B. . peut regarder devant lui. L'ankylose des épaules et des hanches est identique, et quand on secoue le malade par une épaule, on imprime un mouvement au corps tout entier comme s'il était d'un seul morceau de bois.

Les lésions articulaires sont plus étendues que dans le cas de E... ; les genoux et les cous-de-pied paraissent augmentés de volume ; il y a quelques déformations au niveau des jointures des orteils. Les coudes sont libres ainsi que les poi-

gnets et les doigts. Il a été difficile, vu l'état de maigreur du sujet et la difficulté de le mouvoir, de se rendre un compte exact de l'état de ses poumons. La respiration se faisait mal, « le murmure vésiculaire était plutôt rude. S'il existe une tuberculose pulmonaire j'estime qu'elle est terminale, le malade n'ayant rien accusé dans ses antécédents qui me permette d'affirmer une bacilliose ancienne. »

L'histoire pathologique de B... est la suivante. Aucun antécédent héréditaire connu ; comme maladies antérieures, une variole légère en 1890 ; ni syphilis, ni blennorrhagie. L'affection actuelle paraît avoir commencé vers l'âge de 12 ans, par le cou de-pied gauche. La cheville se tuméfia légèrement et devint douloureuse sans empêcher cependant l'enfant de vaquer à ses occupations assez pénibles puisque l'enfant travaillait la terre. Il ne se produit à ce moment aucune modification de l'état général et, au bout de deux mois, la douleur disparut. Six ans après les articulations souffrent de nouveau et le genou reste tuméfié. Vers l'âge de 20 ans, nouvelle poussée dans les jointures précédemment prises et extension des phénomènes inflammatoires dans des articulations respectées jusque-là. B... est obligé de changer de métier. Ne pouvant plus marcher que péniblement, B... apprend le métier de tailleur d'habits. A 24 ans, séjour à l'hôpital de la Conception ; les articulations coxo-fémorales sont atteintes à ce moment mais sans douleurs. B... reste hospitalisé pendant quatre ans et demi : légère amélioration à ce moment. On l'envoie ensuite en 1892, à l'hospice de Ste-Marguerite et c'est peu de mois après son arrivée dans cet hospice que les épaules commencent à devenir douloureuses et raides. Peu à peu, après en avoir légèrement souffert, la tête s'infléchit et les mouvements de cette partie du cou deviennent de plus en plus difficiles. Parallèlement à ces manifestations morbides, l'état

général s'altère et le malade tombe enfin dans l'état cachectique.

Autopsie (Personnelle). — Pour des raisons étrangères au sujet, on n'a pu à son autopsie prélever que la colonne vertébrale de B... C'est sa description que nous allons donner. Dans son ensemble, la colonne vertébrale décrit une courbe concave en avant. Elle nous offre pourtant à considérer deux parties : la colonne cervicale d'un côté, qui a conservé une tendance à la lordose physiologique. Ce n'est qu'une tendance ; en réalité elle est presque rectiligne et forme avec le restant de la colonne vertébrale un angle obtus à ouverture postéro-supérieure. Dans une seconde partie toute la colonne dorso-lombaire forme une ligne courbe continue, sans aucun joint de démarcation. C'est une courbure à grand rayon qui s'est substituée à toutes les inflexions physiologiques qui ont complètement disparu. Il n'y a aucune inclinaison latérale de la ligne des corps vertébraux ni de la ligne des apophyses épineuses. C'est une ankylose en flexion pure.

Les corps vertébraux sont normaux, n'offrent en aucun point trace d'altérations ni de lésions osseuses de nouvelle formation. Les apophyses épineuses paraissent au premier abord très allongées surtout dans la région cervicale. Les extrémités de la 6^e et 7^e apophyses épineuses cervicales sont très proéminentes et paraissent augmentées à leur extrémité d'un fragment ossifié du ligament surépineux. La lésion est beaucoup plus nette au niveau de la colonne dorsale. Les extrémités des apophyses épineuses de la 5^e, 6^e, 7^e, 8^e et 9^e vertèbres dorsales sont réunies par un pont osseux affectant exactement la forme du ligament surépineux. Ce ligament ossifié est régulier, sans aspérités, c'est fidèlement l'image osseuse du ligament. La 1^{re} et la 2^e apophyses épineuses

lombaires sont également réunies par un fin tractus osseux ainsi que la 3^e, 4^e et 5^e lombaires.

Les apophyses épineuses dorso-lombaires qui sont libres se terminent en affectant la forme d'un fer de hache ; leur extrémité supérieure et inférieure envoie à la vertèbre sus et sous-jacente une petite pointe osseuse qui se dirige à la rencontre d'une pointe identique siégeant sur la vertèbre voisine. On dirait que l'ossification du ligament surépineux,



s'étendant de la vertèbre à l'espace inter-apophysaire, n'a pas eu le temps de franchir cet espace, et que, seul, subsiste comme témoin de ce travail d'ossification la partie attenante à l'apophyse épineuse. Ces pointes osseuses, occupant exactement la place du ligament surépineux, sont très régulières, striées longitudinalement, sans aiguilles aberrantes.

Le ligament vertébral commun antérieur est régulièrement ossifié du haut en bas de la colonne vertébrale, tapissant d'une couche osseuse régulière toute la face antérieure des corps vertébraux. Ici aussi on a la sensation d'être devant un moulage osseux du ligament conjonctif. Cette lame osseuse est finement striée en longueur et moule exactement les saillies et les dépressions de la colonne que forment les corps vertébraux. Ceux-ci sont normaux, comme nous l'avons dit plus haut, et ne présentent aucun élément surajouté. En



l'absence de section sagittale de la colonne vertébrale il est difficile de décrire les articulations des corps entre eux. Cependant, au cours des manœuvres nécessitées pour la préparation de la pièce, quelques points osseux plus délicats ont été effrités. Tels sont les points du ligament antérieur

qui recouvraient les interlignes de la 3^e à la 2^e lombaire, de la 2^e à la 1^{re} (visibles sur la figure) et une partie de la face antérieure des 6^e, 7^e et 8^e interlignes dorsaux. Dans ces endroits, où la chute osseuse a mis à nu l'interligne articulaire, on voit qu'il n'est nullement ossifié. Le cartilage articulaire est ratatiné comme sur une pièce anatomique normale, mais nullement ossifié. Ces interlignes, examinés par derrière à travers les trous de conjugaison, se montrent entièrement libres, l'intérieur du canal rachidien ayant conservé l'aspect du canal normal en tous points.

Les ligaments jaunes sont à peine touchés par l'ossification. La plus grande partie des côtes sont soudées aux apophyses articulaires des apophyses transverses. Les ligaments rayonnais qui unissent les côtes aux corps vertébraux ne sont ossifiés que dans leur partie supérieure et inférieure. La partie moyenne ne l'est qu'incomplètement ; un fin réseau osseux à mailles visibles occupe cette portion moyenne. Les apophyses articulaires sont entièrement cerclées de tissu osseux. Nulle part on ne rencontre d'ostéophytes. L'intérieur du canal rachidien est libre, les trous de conjugaison intacts.

Nous n'avons pas besoin de revenir sur l'anatomie pathologique de la spondylose rhizomélisque ; elle peut être entièrement étudiée d'après cette autopsie confirmative en tous points de celles de Marie et Léri (1). Nous n'y insisterons donc pas davantage. En deux mots il semble bien que le tissu osseux n'offre rien à signaler. Seul, l'appareil ligamenteux péri-articulaire est touché. Si, comme on tend à l'admettre aujourd'hui, un stade osseux précède le stade ligamenteux, il semble bien que toutes ces ossifications sont des ossifica-

(1) Marie et Léri. — Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière (janv.-févr 1906).

tions par adaptation fonctionnelle, comme nous l'avons vu à propos de la plicature champêtre. Nous ne nous étendrons donc pas sur ce point, y ayant suffisamment insisté plus haut, et nous passerons à l'étude clinique de la spondylose, en nous aidant de nos observations.

Les douleurs paraissent ouvrir la scène, comme nous le voyons dans notre observation I. Le siège des douleurs est très variable et ne permet en rien d'annoncer ce qui va se passer ; leur siège peut, en effet, être très différent d'un cas à un autre. Occupant les cuisses, d'abord sans localisation particulière, puis limitées à leur face postérieure au point d'avoir simulé une douleur sciatique dans notre observation I, elles peuvent se montrer dans les articulations des membres inférieurs (observation II et III) donnant dans le premier cas le tableau de pseudo névralgies, simulant le rhumatisme articulaire aigu dans le second. Les douleurs, en dehors de toute localisation articulaire, peuvent même siéger dans les membres (observation I et cas d'Ascoli, Feindel, Thanassesco). La douleur au coccyx, sur laquelle Léri a appelé l'attention, a manqué dans les cas que nous avons eu l'occasion d'observer. Ces douleurs sont d'ailleurs tellement variables, et peuvent être engendrées par tant de causes étrangères à celle qui aboutit à la spondylose rhizomélisque, que la plupart des auteurs n'y attachent aucune importance, tout au moins au moment où elles sont constatées. Elles ne permettent pas, en effet, de prévoir la spondylose [rhizomélisque. « Tout au plus pourrait-on penser à la possibilité du début spondylose quand il existe pendant longtemps des douleurs constantes, violentes et fixes, dans les lombes, les hanches et la région sacro-coccygienne ». Partant de cette même idée, l'hypothèse d'une spondylose rhizomélisque avait été envi-

sagée à propos d'une malade qui souffrait horriblement de sa colonne vertébrale. L'autopsie montre que l'on avait affaire à un cas d'ostéomalacie.

Les douleurs sont donc un signe sans valeur. Dans l'une de nos observations les lésions ont évolué complètement sans jamais provoquer de douleurs proprement dites ; seule a été ressentie une gêne légère. Sans insister davantage sur cette période de début, douloureuse ou indolente, qui survient toujours chez un individu jeune (25 à 40 ans), nous en arriverons à la période d'état » c'est-à-dire d'ankylose, seul stade auquel on puisse diagnostiquer d'une manière sûre la spondylose rhizomélisque. Pour avoir le tableau clinique complet, il faut qu'à l'ankylose de la colonne vertébrale se joigne celle des articulations de la racine des membres. L'attitude du malade est alors caractéristique. Il forme schématiquement un Z à angles émoussés. La tête fléchie sur la poitrine, la colonne vertébrale incurvée en avant, les cuisses légèrement fléchies sur le bassin, et les jambes légèrement fléchies sur les cuisses, telle est l'attitude type du spondylotique. Encore existe-t-il des degrés dans cette manière d'être.

Certains malades, selon que leurs articulations participent plus ou moins au processus ankylosant et selon la hauteur qu'atteint l'ankylose le long de la colonne vertébrale peuvent présenter une attitude légèrement différente. Ainsi le malade qui fait l'objet de notre observation I présente une ankylose cervicale à courbure très peu accentuée et paraît notablement différent comme attitude de E... que notre observation II nous montre avec le menton touchant presque le sternum, différent encore de B... où nous voyons une courbure rachidienne à grand rayon provoquer une attitude penchée plutôt que courbée. Ces attitudes plus ou moins fléchies sont elles-mêmes conditionnées par l'état des articulations coxo-fémo-

rales qui, par leur flexion, peuvent corriger dans une certaine mesure l'attitude générale du corps. C'est ainsi que Pierre Marie et A. Léri ont pu décrire deux types : le type d'extension et celui de flexion, ces deux types différant surtout par l'ankylose en flexion ou en extension des hanches, le rachis restant toujours assez régulièrement courbé. Les hanches et les genoux sont donc les agents de correction apparente de l'attitude.

Le point dominant est la courbure à grand rayon, presque toujours sans déviations latérales de la colonne vertébrale. Lorsque cette déviation existe, elle est extrêmement peu prononcée. Nous avons donc un premier point nettement établi : ankylose de la colonne vertébrale en flexion, surtout dans sa partie supérieure. Reste la lésion caractéristique qui est l'ankylose des grandes articulations de la racine des membres.

Dans les cas typiques, les deux hanches et les deux épaules sont complètement soudées et aucun mouvement n'y est possible. La position ordinaire des membres paraît influencer d'une manière manifeste sur leur situation après ankylose. C'est ainsi que les membres supérieurs sont immobilisés, pendant le long du corps, les hanches légèrement fléchies sur le bassin. Chez un de nos malades, une ankylose coxo-fémorale en flexion exagérée paraît avoir été causée par un séjour au lit précoce et prolongé. L'ankylose est d'ailleurs loin d'être toujours absolue. Souvent une articulation rhizomélique est moins prise que son homologue et permet quelques mouvements passifs. Dans ces cas, les mouvements sont toujours limités, et, dans un même sens, toujours d'une même amplitude. Le membre, dans son incursion, paraît buter contre un obstacle, infranchissable sans doute, constitué par une ossification ligamenteuse contre laquelle vient se heurter la partie mobilisée.

Les épaules participent aussi à l'ankylose, mais en général d'une manière plus discrète que les hanches. Dans la généralité des cas, les mouvements sont plutôt limités qu'impossibles. Tel est le malade de notre observation I^{re}. Dans l'observation II, au contraire, tout mouvement est presque absolument impossible. Seuls persistent quelques mouvements d'abduction.

Quant aux lésions des autres articulations, souvent pour être décelées, elles demandent quelque recherche. Le genou est le plus souvent pris, soit qu'il soit le siège d'une ankylose comme dans notre observation III, soit qu'au contraire on soit obligé de rechercher sous son intégrité apparente, un défaut de fonctionnement qui trahit son atteinte. Dans de nombreux cas, on s'aperçoit, en imprimant à la jambe des mouvements passifs de flexion sur la cuisse, que d'un côté le mouvement est plus facile et que la jambe se rapproche davantage de la cuisse que ne le fait sa partenaire.

Les autres articulations le plus souvent sont libres. Dans nos observations I et II, nous voyons que les malades ne souffrent en rien du côté des petites articulations des extrémités. E... enfile des perles, J... roule des cigarettes sans être gêné. Seule, notre observation III nous montre quelques lésions articulaires du pied. Au reste, P. Marie avait déjà signalé chez l'un des malades qui lui ont servi à édifier son type, des nodosités de Bouchard aux doigts de la main.

Le bassin présente un aplatissement remarquable, et le thorax, par suite de la soudure de certaines côtes, reste immobile pendant la respiration. L'articulation temporo-maxillaire serait prise quelquefois. Nous n'avons pas eu l'occasion de le constater en ce qui nous concerne. En somme, au point de vue clinique, l'affection est constituée par « la coïncidence d'une soudure complète du rachis avec une ankylose plus ou moins prononcée des articulations de la

racine des membres, les petites articulations des extrémités demeurant intactes » (P. Marie, *Rev. Méd.*, 18, 8).

Tel est le *complexus* symptomatique définitivement constitué. Comment arrive-t-il à ce stade, en un mot quelle en est la marche et l'évolution ? Après les douleurs du début, sans aucune valeur pronostique, comme nous l'avons vu plus haut, apparaît l'ankylose. Dans notre observation I, l'ankylose a commencé par la hanche gauche, dans l'observation II par la partie inférieure de la colonne vertébrale, dans l'observation III par le genou. On voit par cette énumération combien sont variés les modes de début. Dans la généralité des cas, cependant, c'est par la partie inférieure de la colonne vertébrale que commence l'ankylose. Le plus souvent elle se manifeste en même temps à la hanche et dans la colonne vertébrale. De là, progressivement « en tache d'huile », elle remonte lentement le long du rachis pour envahir tardivement la partie supérieure. Dans cette première période d'ankylose inférieure, le malade commence à accuser le type d'ankylose qu'il présentera plus tard : ankylose en flexion si ses cuisses sont fléchies d'une manière appréciable sur le bassin, ankylose en extension, au contraire, si elles sont peu inclinées sur le bassin.

Parvenu à ce stade, le malade peut rester dans un état qu'il considère comme satisfaisant, car il ne souffre plus. Si même il n'a jamais éprouvé, comme J..., de douleurs véritables, mais une simple gêne, cette sensation de pesanteur gênante disparaît jusqu'au moment où la colonne cervicale se prend. Faut-il invoquer, comme le fait Léri pour expliquer l'indolence de l'ankylose dorsale, le peu d'amplitude dont jouissent les mouvements de cette région, alors que les douleurs accompagnant l'ankylose cervicale seraient engendrées par la plus grande mobilité et les mouvements plus fréquents de cette région ? Nous l'ignorons. En ce qui nous concerne,

nous voyons ces douleurs cervicales apparaître nettement chez J..., alors que E... ne les a jamais ressenties. C'est à ce moment que commence le stade d'ankylose supérieure ; la colonne cervicale se prend en même temps que les épaules. C'est après que toute cette région est ankylosée qu'on a signalé l'ossification de l'articulation temporo-maxillaire et sterno-claviculaire.

En dehors des douleurs siégeant dans les articulations en travail d'ankylose, existe-t-il d'autres douleurs ? Les observations où elles sont signalées sont rares. Le malade de notre observation I a paru souffrir de son nerf sciatique gauche avant que sa hanche gauche se prit, mais cette douleur n'a pas duré bien longtemps et elle a complètement disparu. Était-ce une pseudo-névralgie ? Chez un malade signalé par Léri, la recherche du signe de Lasègue provoquait une douleur due évidemment à l'élongation du sciâtique, et ensuite « seulement quand on forçait un peu », une douleur au niveau de l'articulation de la hanche. Les douleurs sur le trajet des nerfs sont donc exceptionnelles. L'atrophie musculaire, légère en général, ne paraît pas aussi prononcée que celle qui accompagne telle ou telle arthrite isolée (Marie).

Une fois la lésion constituée, c'est-à-dire lorsque l'ankylose est complète, elle paraît rester stationnaire. L'activité ankylosante est éteinte et le malade peut vivre longtemps jusqu'à ce qu'une affection intercurrente l'emporte.

Avant de terminer cette étude clinique de la spondylose de Marie, et, bien que cela soit en dehors de notre sujet, nous tenons à attirer l'attention sur l'observation II et sur l'intervention chirurgicale qui, dans une certaine mesure, a amélioré l'état de ce malade. Sous chloroforme on a redressé la colonne cervicale de E... de manière à rétablir la possibilité des mouvements du maxillaire inférieur butant contre

le sternum. Le résultat de ce redressement a été excellent et, détail à noter, depuis 8 ans, le résultat acquis n'a pas varié. Le menton de E... est aussi éloigné du sternum que le jour où on l'en éloigna de force. Il découle de ce fait une conséquence thérapeutique. Lorsque le processus ankylosant en arrive à provoquer une situation gênante qui peut être corrigée, on a la possibilité de le faire à la condition toutefois de garder une juste mesure. Cette rupture d'ankylose qui chez E... a été faite de propos délibéré, avait été obtenue par inadvertance dans un cas signalé par P. Marie : « un élève du service, chargé de faire exécuter des mouvements passifs à l'épaule à demi-ankylosée de ce malade, fit un jour un mouvement involontairement un peu brusque ; il perçut un assez fort craquement et obtint immédiatement une augmentation de 30° dans les mouvements d'abduction du bras » (1). Encore faudra-t-il user de prudence et ne pas aller au-delà de ce qui est strictement indispensable car « si la spondylose est un processus ankylosant curateur, il faudrait être assuré avant de rompre les ankyloses que le processus raréfiant primitif est préalablement éteint ; or nous ne savons encore quelle peut être la durée respective de chacun de ces processus (2) ».

L'étiologie de la spondylose rhizomélique a fait le sujet de bien de controverses. D'origine infectieuse banale pour la plupart des auteurs (Marie, Ascoli, etc.) quelques autres ont voulu rattacher à une étiologie plus déterminée ce syndrome. C'est ainsi qu'il a été considéré comme une forme clinique du rhumatisme chronique, comme engendré par la

(1) Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, janvier-février 1906.

(2) Id. eodem loco.

tuberculose, par la blennorrhagie, par la fièvre typhoïde, etc. Nous n'entrerons pas dans le détail de ces discussions, le point de vue clinique étant notre seul objet d'étude et, au point de vue clinique ces différentes maladies aboutissant au même syndrome spondylose rhizomélisque.

Nous placerons ici notre observation de spondylose hémirhizomélisque, non pas qu'elle ait un rapport direct avec le syndrome de Marie, mais vu la localisation des lésions après un accident nerveux, elle pourra offrir quelque intérêt et nous aider à comprendre la localisation à la racine des membres de l'ankylose rhizomélisque.

Ra..., 62 ans, chaudronnier sur fer, ne présente rien dans ses antécédents héréditaires. Sa mère est morte alors qu'il était trop jeune pour en avoir gardé le souvenir. Son père, marin, a terminé à 69 ans une existence exempte de maladies et de déformations dorsales. Il est mort après avoir présenter un œdème des membres inférieurs qui a remonté jusques à l'abdomen (néphrite ou cardiopathie ?) Une sœur aînée est encore à l'heure actuelle bien portante, vivant en Italie dans une congrégation.

R... ne se souvient pas d'avoir été malade dans son enfance. Il dit n'avoir eu aucune des maladies ordinaires de cet âge. Il note cependant que, dès l'âge de 9 à 10 ans, ses parents ont remarqué qu'il avait les « reins faibles ». Cette faiblesse de reins ne s'est d'ailleurs pas amendée avec l'âge et le malade arrive à l'adolescence sans accidents, mais avec cette tendance à la courbature qui l'accompagne depuis son enfance. R... n'a jamais présenté d'accidents vénériens ni de rhumatisme. A 21 ans il est réformé du service militaire pour défaut de taille. Il se marie alors et a de son

mariage 3 enfants vivants et bien portants encore à l'heure actuelle.

A partir de 25 ans R... commence à remarquer qu'il a « le dos rond ». Sans éprouver de douleurs le long de la colonne vertébrale, il éprouve néanmoins une sensation de gêne au niveau du rachis dorsal. Sa famille lui fait, le long de la colonne vertébrale, de la révulsion répétée à l'aide de cataplasmes sinapisés et d'emplâtres vésicants. Cette gêne est néanmoins suffisamment tolérante pour lui permettre de continuer son métier de chaudronnier sur fer. D'année en année, sans trop de gêne douloureuse, la cyphose dorsale s'accroît, la rigidité de la colonne vertébrale augmente jusqu'à l'âge de 55 ans, âge auquel un accident imprime aux lésions une marche compliquée.

A ce moment, c'est-à-dire il y a 7 ans environ, le malade étant de service dans une raffinerie de sucre, est commandé pour réparer une cuve pleine de sirop à une température élevée. Cette cuve se trouve elle-même dans une pièce où la température est très élevée. L'endroit à réparer est d'ailleurs situé d'une manière telle que l'intervalle libre laissé à l'ouvrier est à peine de 50 centimètres. On est en plein hiver. La température de la pièce est de 45°.

Au bout de quelques minutes de travail, R... se sent mal à l'aise et pâlit, au point que son compagnon de travail lui demande s'il ne se sent pas indisposé. Il finit néanmoins la réparation commandée puis se rend chez lui. Le passage de la température d'étuve de la pièce à l'air froid du dehors l'impressionne péniblement. Il rentre chez lui grelottant et se couche. Il garde quelques jours le lit puis reprend son travail.

Quelques jours après il remarque que sa main gauche est devenue maladroite et inhabile aux travaux auxquels il l'employait autrefois ; elle saisit moins fortement les objets que

par le passé. Quelque temps après avoir constaté cette maladresse de la main gauche, R... s'aperçoit que sa jambe gauche ne va pas comme par le passé. Il la traîne un peu et est obligé de s'aider de tout le membre inférieur pour soulever son pied gauche du sol. On lui confie alors un travail moins pénible et moins délicat. Néanmoins l'incapacité des membres gauches, loin de s'améliorer, augmente progressivement au point que R... devient incapable de continuer son métier.

Etat actuel. — Le malade se tient seul debout et marche également sans aide. Dans la station debout, il garde la



position hanchée faisant porter le poids du corps sur le membre inférieur sain. Le moignon de l'épaule gauche est fortement abaissé et l'axe général du corps est entraîné de ce côté. Le membre supérieur gauche pend, inerte, le long

du tronc, le malade est obligé d'enfermer sa main gauche dans la poche de son veston pour éviter la sensation gênante de pesanteur de son membre impotent. Ce membre supérieur gauche est sensiblement diminué de volume par rapport au membre supérieur droit ; de plus les saillies musculaires très visibles du côté droit, sont complètement effacées du côté gauche. Le tissu cellulo-graisseux sous-cutané est notablement plus épais du côté malade, qui offre au palper un léger degré de refroidissement par rapport au côté sain.

La peau de la main et le tissu cellulaire sous-jacent sont augmentés d'épaisseur, les téguments en sont mous et flasques ; les doigts fléchis dans la paume, le pouce en position indifférente. Les doigts fléchis sont redressés passivement sans offrir la moindre résistance et ils ne reprennent leur position que lentement, lorsqu'on les abandonne à eux-mêmes ; les régions thenar et hypothenar sont plates, sans saillies musculaires. Tous les mouvements passifs sont possibles sans entrave, mais aucun mouvement volontaire n'existe dans les différents articles de la main. L'articulation du poignet est normale et joue sans difficulté lorsqu'on imprime des mouvements à la main. L'avant-bras, diminué de volume et à tissu cellulaire épais, n'offre rien de particulier. Le coude se fléchit et s'étend sans permettre aucun mouvement de latéralité. Le bras lui-même présente les mêmes caractères que l'avant-bras. Les différents muscles du bras comme ceux de l'avant-bras sont atteints d'impotence absolue ainsi que ceux du moignon de l'épaule. L'articulation de l'épaule paraît entièrement soudée.

Tous les mouvements passifs imprimés au bras mettent en mouvement l'omoplate et la clavicule. Si on immobilise l'omoplate, tout mouvement de l'humérus devient impossible à obtenir. La palpation ne révèle rien d'anormal, l'articulation est indolore.

En résumé, le membre supérieur du côté gauche, soudé à l'épaule, pend le long du corps absolument incapable d'exécuter le moindre mouvement volontaire ; ce membre est atteint de paralysie flasque avec amyotrophie et hypertrophie du tissu cellulaire sous-cutané. La sensibilité y paraît légèrement diminuée mais intacte dans tous ses modes.

En position hanchée droite, comme nous l'avons dit plus haut, le membre inférieur repose sur le sol, la pointe du pied regardant en dehors. Pendant la marche, le malade appuie franchement sur sa jambe droite, puis, sur cette jambe prise comme point d'appui il amène en avant, en masse, tout son membre inférieur gauche, en penchant le corps à droite comme pour faire contrepoids. La flexion du genou n'est obtenue que grâce à cette inclinaison latérale du corps qui élève tout le membre inférieur gauche. Le pied pendant ce temps conserve sa pointe déviée en dehors et le membre inférieur est amené en avant, en bloc, *in situ*. Puis sur ce membre inférieur R..., prenant point d'appui, effectue un pas normal avec le membre inférieur droit.

A l'examen le membre inférieur gauche paraît moins atrophié que le membre supérieur correspondant. Aucune déformation n'y est à noter. Tous les articles jouent librement quand on y provoque des mouvements passifs. Seule la hanche ne jouit pas de mouvements d'une grande amplitude. Les mouvements y sont limités. Les réflexes sont normaux du côté sain. Du côté malade seul le réflexe patellaire peut être obtenu, mais il est plus marqué que du côté sain.

Colonne vertébrale. — Vu de dos, le malade présente une scoliose marquée, à convexité gauche, du côté paralysé. La colonne vertébrale paraît avoir été entraînée du côté malade. De profil, elle présente une courbure dorsale à grand rayon, douce et régulière. Les articulations intervertébrales sont

soudées. Cette ankylose en flexion s'arrête au niveau de la septième cervicale, que l'on sent, par le palper, formant une arête avec le restant de la colonne cervicale, qui, elle, joue librement. La face, en effet, ne regarde pas le sol, tous les mouvements du cou sont libres. La palpation de la colonne vertébrale est indolore dans toute sa hauteur.

La face ne présente rien de particulier. Aucune trace de déviation ni de déformation n'y est visible. L'état général est excellent, l'appétit modéré mais suffisant, les digestions normales. On ne constate aucun signe d'artério-sclérose.

En résumé, nous voyons dans cette observation un homme atteint d'hémiplégie avec spondylose hémirhizomélisque. Les différents éléments cliniques en sont intéressants à dissocier. En premier lieu, R... était déjà nettement spondylotique, c'est-à-dire que les articles de sa colonne vertébrale étaient déjà soudés lorsque s'est établie son hémiplégie. C'est seulement lorsque cet élément surajouté a été nettement constitué que les articulations de la racine des membres se sont ankylosés et précisément du côté hémiplégié. A première vue, on pourrait songer, vu l'atrophie musculaire des membres hémiplégiés et leur impotence, à une raideur articulaire due au défaut d'emploi comme on en voit survenir dans les membres immobilisés. Nous n'envisagerons cette hypothèse que pour la rejeter. Les articulations du carpe et du métacarpe, des doigts, du poignet, du coude sont nettement libres, alors qu'elles devraient, si l'hypothèse était la bonne, être au même stade que l'épaule. De même pour le membre inférieur. Si l'élément nerveux périphérique devait être mis en cause, outre la participation des petites articulations sous-jacentes, nous aurions assisté à une évolution clinique différente. Nous sommes donc amené logiquement à incriminer, pour expliquer la formation de cette ankylose rhizomélisque, l'hémiplégie

elle-même. Le diagnostic de la cause de cette hémiplégie restant réservé, nous voyons clairement, tant par l'étude de l'évolution des symptômes que par celle des lésions, que notre spondylotique simple, jusqu'à son hémiplégie, voit sa spondylose devenir hémirhizomélisque du fait de son hémiplégie, et c'est là le point intéressant de cette observation. Les arthropathies des hémiplégiques sont loin, en effet, de se présenter avec ces allures cliniques et ces localisations ; elles ne vont guère plus loin qu'une limitation des mouvements de l'épaule s'accompagnant de vives douleurs provoquées ; ces arthropathies survenant surtout chez les hémiplégiques en contracture. Nous ne voudrions pas tirer de ce fait clinique plus d'enseignements qu'il n'en peut comporter, mais il nous a néanmoins paru intéressant de rapporter ce cas, dans lequel l'ankylose hémirhizomélisque a paru être déterminée par l'hémiplégie survenant chez un spondylotique.

RHUMATISME CHRONIQUE DE LA COLONNE VERTÉBRALE

Forme généralisée. — Formes localisées

Les troubles nerveux du rhumatisme. — Un cas de tabes accompagnant
l'ankylose vertébrale

Au cours de cet exposé clinique de l'ankylose vertébrale d'origine rhumatismale, nous ne tenterons pas la moindre incursion dans le domaine pathogénique. La question du rhumatisme chronique et du rhumatisme déformant est encore, à l'heure actuelle, trop controversée pour que nous puissions avoir de sa nature une idée nette. Le mot même de rhumatisme serait à rejeter, car, d'après les plus récents travaux, le rhumatisme proprement dit n'aurait rien à voir avec l'affection qui nous occupe. Faute d'un mot meilleur, nous nous en contenterons, et nous nommerons rhumatisme chronique de la colonne vertébrale l'affection que nous allons décrire.

Dans cette classe du rhumatisme ankylosant de la colonne vertébrale, nous ferons entrer deux catégories de malades entièrement différents au point de vue pathogénique : en premier lieu, ceux qui paraissent faire leurs lésions sous l'influence du rhumatisme proprement dit, c'est-à-dire dont les lésions vertébrales paraissent être sous la dépendance du rhumatisme vrai, rhumatisme articulaire classique, qui ne donne un tableau clinique particulier qu'en raison de sa localisation rachidienne. En second lieu, les malades atteints du

rhumatisme déformant de la colonne vertébrale, rhumatisme ostéophytique forme qui ne paraît avoir rien de commun avec le rhumatisme articulaire classique, mais qui, d'après les données les plus récentes, est vraisemblablement une tropho-névrose d'origine infectieuse.

Mais cette distinction, bonne pour un travail qui tenterait de mettre au clair la nature du rhumatisme vertébral, ne peut être que médiocrement utile dans une étude clinique ; elle ne pourrait que nous exposer à des redites dans la description des types cliniques. D'ailleurs, quelle qu'en soit la cause, les ankyloses rhumatismales de la colonne vertébrale se présentent à l'observateur presque toujours sous des apparences identiques. Seuls, les phénomènes secondaires surajoutés permettent de les distinguer l'une de l'autre.

Avant d'entrer dans notre description clinique proprement dite, on nous permettra une explication de la brièveté de ce chapitre. Comme nous l'avons dit déjà plusieurs fois, ce travail est avant tout un travail clinique où la description « de ce que l'on voit », de ce que l'on peut observer, tient la plus grande place. C'est pour ce motif que la description détaillée de l'habitus extérieur, de la démarche des malades a fait l'objet de descriptions minutieuses à propos de la spondylose rhizomélisque par exemple. Or, les malades atteints de rhumatisme chronique de la colonne vertébrale, à part ceux, comme nous allons le voir, qui sont ankylosés en rectitude absolue, présentent dans leur habitus extérieur, attitude, marche, etc., exactement le tableau de la spondylose rhizomélisque. Nous nous sommes suffisamment étendu sur cette dernière affection pour nous permettre d'être bref sur le facies des rhumatisants.

Le tableau clinique emprunte en effet la plupart de ses traits à l'ankylose en flexion de la colonne vertébrale ; on comprend sans peine que les signes extérieurs par lesquels

se manifestera cette ankylose, seront forcément les mêmes dans les deux cas. Nous laisserons donc délibérément de côté la description détaillée des signes objectifs d'origine rachidienne, pour nous en tenir aux signes extra-rachidiens, qui nous permettront de diagnostiquer la lésion.

Dans ce que nous appellerons forme complète du rhumatisme vertébral, la colonne vertébrale est prise dans toute sa hauteur. A vrai dire, cette forme est rare, il est extrêmement plus fréquent de voir le rhumatisme chronique n'atteindre nettement qu'une partie du rachis, pour donner lieu à ce que nous décrirons plus loin sous le nom de formes localisées. Cette atteinte de toute la colonne vertébrale ne se produit que dans les cas graves et invétérés, durant depuis longtemps.

Les individus atteints sont généralement arrivés à la seconde période de la vie. On en a cependant signalé des cas dans l'enfance et dans l'adolescence. Ce qui paraît dominer dans les antécédents des malades, c'est le séjour prolongé à l'humidité, surtout l'habitation dans une maison humide. Sans nous étendre davantage sur ces conditions étiologiques, nous en viendrons à la description clinique. Dans l'immense majorité des cas, le rachis ne se prend qu'en dernier lieu. Son atteinte est précédée, et souvent de longtemps, par l'atteinte des petites jointures des extrémités. La maladie gagne ainsi de proche en proche, marchant de la périphérie à la racine des membres, passant des doigts au coude et quelquefois à l'épaule. Aux membres inférieurs, même marche en commençant par les orteils. On peut donc distinguer dans l'affection deux périodes : une période d'invasion et une période d'état.

Avant que soient touchées les articulations, on voit apparaître dans les membres qui vont être atteints des sensations indéfinissables de malaise, de fourmillements, sensations

souvent impossibles à localiser, qui mettent le malade dans un état particulier d'irritabilité générale. Les articulations le plus souvent frappées au début, sont celles de l'index et du médius des deux mains. Une sensation de raideur gênante s'installe au niveau de ces articulations, puis l'arthrite apparaît, présentant les caractères des arthrites subaiguës. L'état général est en effet peu atteint, la fièvre absente. La douleur présente ce caractère particulier de survenir par paroxysmes, surtout la nuit. Dans l'intervalle des crises douloureuses, la douleur est supportable, les pressions, même au niveau de l'interligne articulaire, les mouvements imprimés augmentent ces douleurs, mais sans qu'il y ait jamais rien qui rappelle l'acuité du rhumatisme articulaire aigu.

Après ce stade d'arthrite subaiguë surviennent des crampes périarticulaires, des phénomènes de rétraction spasmodique des muscles, très douloureux, entraînant des déviations caractéristiques des articles lésés. A ce moment, peut survenir une période de rémission, pendant laquelle les phénomènes s'amendent. Les crampes s'espacent, les rétractions spasmodiques cèdent, la déformation se corrige peu à peu, jusqu'à ce qu'une nouvelle crampe ramène sa production, et on a ainsi deux ou trois périodes paroxystiques avant l'établissement de la déformation définitive. Après un intervalle variable pouvant aller jusqu'à plusieurs années, les articulations supérieures se prennent symétriquement, avec le même cortège symptomatique. Les membres inférieurs se prennent en général plus tard que les membres supérieurs, et les uns peuvent être ankylosés alors que les autres commencent à peine d'être engourdis.

A la période d'état les déformations sont devenues permanentes. Les doigts sont déformés et ankylosés soit en flexion, soit en extension. Les saillies du radius et du cubitus sont très apparentes, le coude le plus souvent en

flexion. Mêmes lésions aux membres inférieurs. Quant à la colonne vertébrale et à l'attitude qu'elle imprime au malade, elle est le plus souvent incurvée dans sa partie supérieure cervico-dorsale, droite dans sa partie inférieure par disparition de la cambrure lombaire. L'attitude est alors celle du spondylotique de Marie et la description détaillée que nous avons donnée plus haut nous dispensera de faire des redites. Tantôt elle est ankylosée au contraire en rectitude et le malade réalise complètement la comparaison de l'empalé. Nous n'insisterons donc pas sur l'attitude du malade déjà décrite.

Des troubles trophiques accentués accompagnent ces lésions. Dans la forme atrophique, la peau, dure, lisse, froide, sans rides, paraît accolée au squelette ; il y a une véritable fonte des muscles et du tissu cellulaire sous-cutané ; dans la forme hypertrophique au contraire un œdème dur, indolent, déforme la région. Les déformations des ongles, la chute des poils peuvent encore accentuer le tableau clinique.

Si nous avons si longuement insisté sur des lésions qui n'intéressent que de loin le rachis, c'est afin de montrer qu'en pareil cas ce sont ces lésions qui donnent la clef du diagnostic alors que l'inspection seule de la colonne vertébrale n'aurait pu nous donner que des renseignements insuffisants. Cependant, localement on observe souvent une sorte d'épaississement de la ligne épineuse et une palpation attentive permet de déceler la présence d'ostéophytes volumineux.

En somme, au point de vue clinique, nous voyons combien peut être délicate la délimitation entre le rhumatisme chronique de la colonne vertébrale et la spondylose rhizomélique, surtout si on a affaire à la forme que Teissier appelle oligoarticulaire. A supposer, ce qui en pratique se présente souvent, que le malade ait présenté une marche atypique de

son rhumatisme qui d'emblée se sera localisé à la hanche et à la partie inférieure de la colonne vertébrale pour faire tache d'huile ensuite, on sera fort embarrassé de dire à quoi ressortit cette affection, à moins qu'on n'admette la théorie qui fait de la spondylose rhizomélisque une forme clinique de rhumatisme chronique, auquel cas tout redevient simple. Il nous paraît plus simple encore et plus conforme à la vérité de rattacher au rhumatisme dit d'infection (Teissier ¹) la spondylose rhizomélisque, réservant le nom de rhumatisme ostéophytique à la forme clinique décrite plus haut ; les lésions des petites articulations, lésions typiques, seront la marque certaine de l'origine ostéophytique si l'on peut ainsi s'exprimer, des lésions vertébrales.

Pour résumer ce débat qui est un peu en dehors de notre sujet, mais que nous avons été obligé d'aborder néanmoins pour justifier le titre même de ce chapitre, ce que nous venons de décrire sous le nom de rhumatisme chronique de la colonne vertébrale est le rhumatisme chronique déformant de Teissier, ostéophytique, de Marie et Léri. Ce qui dans un autre chapitre de ce travail a été décrit sous le nom de spondylose rhizomélisque doit être rangé dans la catégorie du rhumatisme d'infection de Teissier. Ce sont donc deux formes particulières, nettement différentes, dans leur étiologie, dans leur évolution, ce qui nous justifie pleinement d'en avoir scindé l'étude, bien qu'une fois constituées les lésions puissent avoir une telle ressemblance que les cas moyens seront presque indifféremment classés dans l'une ou dans l'autre catégorie.

Il s'en faut néanmoins de beaucoup que le rhumatisme chronique se présente à l'observation avec un cortège de symptômes aussi complet. Le plus souvent c'est à une de

(1) Teissier. — Rapport, Congrès de Liège, 1905.

ses formes localisées que nous aurons affaire. On peut de ces formes partielles décrire trois variétés : la variété cervicale, la variété dorsale, la variété lombo-côccygienne, ainsi nommées parce que le rhumatisme chronique paraît limiter ses atteintes à chacune de ces régions.

La variété cervicale est la plus fréquente. Après avoir touché à des degrés divers les jointures des membres, la maladie s'attaque à la colonne vertébrale. Les prodromes en sont comme pour la forme généralisée, des douleurs violentes dans la région cervicale, qui ne tarde pas à s'immobiliser. Les malades présentent alors l'attitude type des ankyloses cervicales en flexion. La tête est penchée en avant, l'immobilité du cou complète ; en même temps peuvent se montrer ce que Jouve (1), qui les a bien étudiés, appelle les troubles accessoires et qui sont des troubles oculo-papillaires ; les principaux sont le myosis uni ou bilatéral et l'insuffisance ou l'abolition de la réaction pupillaire à la lumière et à l'accommodation ; en second lieu des troubles cardiaques consistant en palpitations, tachycardie, etc. Nous n'entrerons pas dans la discussion de ces faits qui sont nettement sous la dépendance du sympathique qui, par les rami communicantes, emprunte à la moelle son pouvoir excito-moteur (Teissier-Jouve). En même temps peut apparaître de la myoclonie dans les muscles voisins (sterno-cléido-mastoïdien dans un cas de Teissier). Lorsque, ayant débuté par la partie supérieure, l'ankylose gagne la région dorsale, nous avons le deuxième type constitué.

Ce second type peut d'ailleurs être également la conséquence d'une propagation au dos, d'une ankylose ayant débuté par la partie inférieure du rachis. Ces deux types d'ailleurs se confondent le plus souvent dans leur allure clinique.

(1) Jouve. — Thèse de Lyon, 1903.

En dehors de l'ankylose facilement reconnaissable, apparaissent des troubles nerveux trophiques (éléphantiasis des membres inférieurs), vaso-moteurs (œdèmes localisés) d'origine et d'allure non inflammatoires, douloureux surtout, que Forestier (1) a bien étudiés et qui pour lui, lorsqu'ils sont très accentués, constituent une forme particulière, la forme pseudo-névralgique.

En réalité, ces formes localisées ne paraissent pas être douées de la même tendance ankylosante que les formes généralisées et nous y insisterons peu. La description que nous donne Forestier peut nous servir de type d'étude du rhumatisme cervico-dorsal.

Cliniquement les malades observés par Forestier, à qui nous empruntons les détails de sa description, se présentent avec une raideur de la colonne vertébrale immobilisée tantôt en rectitude, tantôt en légère flexion, mais la cyphose est exceptionnelle. L'attitude du malade est celle d'un homme qui immobilise sa colonne vertébrale plutôt que celle d'un ankylosé. Le sujet est comme figé, on pourrait presque dire empalé. Cette raideur est relative, apparente, car au prix d'une violente douleur, on peut mobiliser le rachis. L'immobilité rachidienne est, en effet, le fait de contractions musculaires qui veillent à garder une attitude qui n'éveille pas la douleur. Ces douleurs sont ici le phénomène qui domine toute la scène. La rachialgie peut occuper toute la hauteur de la colonne vertébrale. Le plus souvent néanmoins elle se localise à la partie inférieure du rachis. Elle peut même être assez intense pour rendre possible la station debout. A la pression, des points douloureux sont mis en évidence sur le rachis (points rachidiens), sur la ligne épineuse et sur les parties latérales de la colonne vertébrale ; d'autres (points périphé-

(1) Forestier. — Arch. génér. de méd., 1901. Nouv. Icon. de Salp., 1904.

riques) sur les parois du thorax et de l'abdomen, et au niveau de l'émergence des sciatiques.

En somme, il s'agit ici de malades présentant une pseudo-ankylose du rachis. L'attitude particulière, tête projetée un peu en avant, colonne vertébrale le plus souvent rectiligne par effacement de la cambrure lombaire, l'absence de participation des articulations rhizoméliques surtout les douleurs violentes à type pseudo-névralgique, les antécédents franchement rhumatismaux permettent de poser le diagnostic. Le traitement fait rentrer tous ces phénomènes dans l'ordre.

Abstraction faite des formes localisées, nous voyons que la caractéristique des ankyloses vertébrales dues au rhumatisme déformant, devra être recherchée en dehors de la colonne vertébrale et de l'attitude du malade. C'est dans les déformations des petites articulations, dans les antécédents articulaires, dans les phénomènes nerveux concomitants, dans les troubles trophiques, dans l'absence d'ankylose des hanches que nous trouvons les éléments d'un diagnostic avec la spondylose de Marie. Le point par où commencent les lésions ankylosantes pourra aussi nous être de quelque secours. L'ankylose débute par les parties inférieures de la colonne vertébrale dans la spondylose rhizomélique, alors que le plus souvent c'est la région cervico-dorsale qui est la première atteinte dans le rhumatisme chronique. Enfin la présence ou l'absence d'ostéophytes nous permettra d'opter pour l'un ou pour l'autre de ces complexus morbides.

Ankylose syphilitique. — A cause de sa ressemblance clinique avec le rhumatisme vertébral, nous rapprocherons de l'étude qui précède les cas d'ankylose de la colonne cervicale qui sont sous la dépendance de la syphilis. Felt-

gen (1) dans une thèse récente en a fait une bonne étude clinique.

Dans l'immense majorité des cas la spondylite syphilitique se présente sous l'aspect d'une spondylite cervicale ; dans quelques cas cependant, elle peut gagner tout le rachis. La colonne cervicale est immobilisée par une contracture des muscles antérieurs et postérieurs du rachis, avec prédominance d'action cependant des muscles antérieurs, ce qui donne à la colonne cervicale une rectitude absolue au lieu de la lordose normale. Elle est comme figée dans cette position rectiligne et la face regarde en avant.

A la palpation on sent la région dure, empâtée, douloureuse. Le processus morbide est disséminé sur les corps vertébraux, sur les apophyses articulaires et sur les apophyses transverses, mais surtout sur les apophyses articulaires. L'attitude raide de la tête, le redressement de la colonne cervicale paraît avoir précisément pour but de dominer la pression que subissent les apophyses articulaires presque toujours malades. Nous ne nous étendrons pas davantage sur cette pseudo-ankylose qui guérit par le traitement spécifique bien qu'à vrai dire elle soit assez tenace ; un malade de Feltgen n'obtient sa guérison définitive qu'au bout de deux ans.

A la suite de cette étude du rhumatisme de la colonne vertébrale, nous placerons une observation personnelle qui nous a paru devoir être citée à cause de la présence de troubles nerveux accompagnant une ankylose vertébrale.

T... Paul, 50 ans, n'a rien à noter dans ses antécédents héréditaires et n'a jamais été malade jusqu'à l'âge de 22 ans. A cet âge, exposé au froid humide, il commence à ressentir

(1) Feltgen. Thèse de Nancy, 1903. — Voir aussi Frœlich. *Presse Méd.*, 8 juin, 1904.

de violentes douleurs dans la hanche droite. Ces douleurs l'empêchent de marcher et nécessitent son transfert à l'hôpital ; il y reste deux mois traité par la révulsion. Au bout de ce laps de temps il fait une saison à Amélie-les-Bains. Les mouvements de la hanche deviennent possibles, mais douloureux. A ce moment, T... contracte une blennorrhagie légère. Il est réformé pour coxalgie avec allongement apparent du membre.

Après sa libération, les douleurs diminuent et le malade peut marcher, mais non sans ressentir quelque raideur dans les mouvements de la hanche. Les troubles finissent par s'amender ; il devient bon marcheur, pêche, chasse, monte à cheval. Cet état excellent dure 17 ans. Deux à trois ans après sa libération, T... contracte la syphilis. Malgré un traitement régulier les accidents secondaires sont apparus.

Au bout de 17 ans de calme, les douleurs reprennent dans la même articulation et bientôt après dans la hanche gauche, douleurs violentes, empêchant tout mouvement. Le malade entre à l'hôpital où il est traité par du salicylate de soude et des pointes de feu. Au bout de quelque temps les douleurs des hanches disparaissent mais les mouvements en sont à peu près impossibles. En même temps s'établit progressivement d'une manière presque indolente une ankylose de la colonne vertébrale qui l'immobilise en rectitude absolue.

Etat stationnaire pendant 4 ans. Il y a 2 ans le malade a recommencé à souffrir dans ses hanches, avec irradiation dans les cuisses, surtout la cuisse droite ; la raideur est de plus en plus grande, le malade ne peut plus marcher sans cannes. L'ankylose des deux hanches est complète ; si l'on soulève le membre on soulève aussi le bassin ; ces tentatives s'accompagnent de craquements très accentués. A gauche, l'ankylose ne paraît pas entièrement complète.

Il y a un an, T... voit s'établir une entérite douloureuse,

avec selles extrêmement fréquentes donnant issue à des matières liquides mêlées à des glaires et à des peaux. La défécation est suivie d'épreintes et de faux besoins. En même temps, la miction devient anormale. Le malade est obligé de pousser pour uriner ; s'il n'a pas toute son attention éveillée, la miction s'arrête et ne reprend que sous l'influence d'un effort énergique. S'il se met debout, T... est obligé de surveiller ses membres inférieurs ; ce n'est qu'en les contractant énergiquement qu'il se tient debout. Il y a six à sept mois, les jambes commencent à se dérober brusquement sous lui lorsqu'il est debout. Il perd ses membres inférieurs dans son lit. Actuellement, quand on l'aide à se lever, il enchevêtre ses jambes l'une dans l'autre ; il est complètement ataxique. Sous l'influence d'un régime spécial et de grands lavages, l'état intestinal est à l'heure actuelle grandement amélioré. Les réflexes patellaires sont abolis ainsi que le crémasterien. Les signes de Babinsky et d'Argyll Robertson sont absents. En ce qui regarde ce dernier signe, la pupille réagit à la lumière, mais paresseusement. La sensibilité, bien qu'un peu obtuse aux membres inférieurs, est intacte dans tous ses modes : le contact, la douleur, la chaleur sont nettement perçus et différenciés.

Les membres supérieurs sont intacts. Phénomène curieux : depuis l'apparition de l'incoordination, les hanches sont considérablement améliorées, l'ankylose a diminué d'une manière notable, mais la colonne vertébrale reste ankylosée en rectitude absolue.

Pour résumer, cette observation en deux mots, nous dirons que nous avons affaire à un malade qui, à son ankylose de la colonne vertébrale et à celle de ses hanches, a vu s'ajouter des phénomènes nerveux dont la nature reste à discuter.

Il semble, à première vue, que la lésion médullaire est évidente et que nous avons ici à observer un tabes évoluant chez un spondylotique. Babinski (1) cependant signale des pseudo-tabes évoluant chez des ankylosés qui peuvent être rapprochés de notre cas. Dans ses observations il s'agit de malades, spondylotiques de Marie dans deux cas sur trois, qui ont présenté au cours de l'évolution de leur spondylose, des douleurs fulgurantes, avec perte de la réflexivité des membres inférieurs. Mais l'absence de signes évidents d'affection organique du système nerveux tend à lui faire admettre « que la spondylose peut provoquer des douleurs lancinantes et abolir les réflexes tendineux des membres inférieurs. Il est vraisemblable que ces troubles sont sous la dépendance d'une lésion des nerfs causée par l'inflammation vertébrale au niveau des trous de conjugaison. Il me paraît légitime d'appliquer aux faits de ce genre la dénomination de pseudo-tabes spondylotique. »

Nous ne croyons pas que ces conclusions soient applicables à notre malade. Il ne présente pas d'une manière nette l'abolition du réflexe de la pupille à la lumière, mais l'ensemble des autres signes nous paraît suffisant pour affirmer le tabes ; l'abolition des réflexes patellaires peut être imputée à quelque compression nerveuse au niveau des trous de conjugaison, nous venons de le voir. Mais l'incoordination motrice, la perte du sens musculaire, les troubles de la miction, nous paraissent constituer des preuves suffisantes de l'existence d'une lésion organique du système nerveux. Nous avons donc affaire à un tabes évoluant chez un malade anky-

(1) Babinski, Soc. de neurologie, 4 juin 1903.

losé de la colonne vertébrale. Cette ankylose a-t-elle influencé la lésion médullaire ? Nous n'envisagerons pas ici cette question, notre but, en publiant notre observation, ayant été de montrer qu'à côté du pseudo-tabes spondylotique, peut exister un tabes véritable accompagnant l'ankylose vertébrale.
